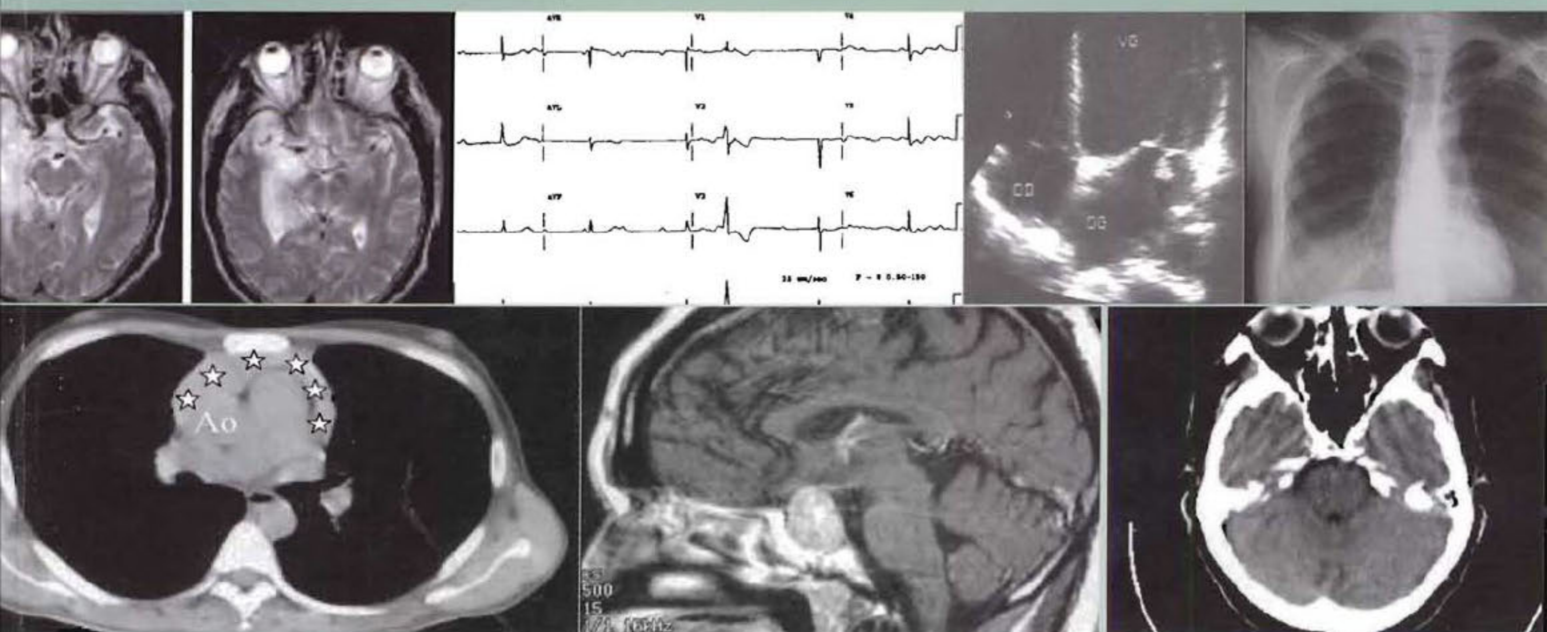
NOUVEAUX DOSSIERS CLINIQUES POUR L'ENC

50 DOSSIERS CLASSIQUES + 10 DOSSIERS TRANSVERSAUX

NEUROLOGIE

2e édition



N. DANZIGER - L. NACCACHE

VG
Editions
Vernazobres-Grego

SOCRIER
Mehdi-Lionel & Youri

Collection

LES NOUVEAUX DOSSIERS CLINIQUES 2004 «50 + 10»

NEUROLOGIE

N. DANZIGER - L. NACCACHE

EDITIONS VERNAZOBRES-GREGO
99, BD DE L'HOPITAL - 75013 PARIS
Tél : 01 44 24 13 61

ISBN 2-84136-498-4

SOMMAIRE

DOSSIERS CLASSIQUES

DOSSIERS TRANSVERSAUX

TABLE DES MATIERES

DOSSIERS CLASSIQUES

DOSSIERS TRANSVERSAUX

DOSSIER 1

Un homme de 30 ans vous consulte en raison de douleurs intenses de la région fronto-orbitaire droite apparues depuis 3 semaines, survenant toutes les nuits vers 3 heures du matin et disparaissant au bout d'une heure environ. Ayant constaté que son œil droit était rouge et sa paupière droite gonflée lors de ces accès, il a consulté un ophtalmologue qui n'a retrouvé aucune anomalie. Dans ses antécédents on ne note qu'un bloc auriculo-ventriculaire du premier degré complètement asymptomatique, découvert fortuitement lors d'un ECG systématique.

---

1) Quel est votre diagnostic ?

2) Quel(s) examens complémentaires faut-il réaliser ?

3) Quel est le facteur déclenchant de ces crises le plus fréquemment retrouvé ?

4) Quel(s) traitement(s) proposez-vous lors des crises ?

5) Discutez le(s) différent(s) traitement(s) de fond envisageables chez ce patient ?

6) Pendant combien de temps faut-il poursuivre le traitement de fond ?

Question 1: Quel est votre diagnostic ? (20)

Le diagnostic est celui d'**algie vasculaire de la face (20)** car :

- C'est un homme jeune
- Il s'agit d'une douleur orbitaire unilatérale, de survenue paroxystique et répétée
- Localisée toujours du même côté
- Avec horaire fixe, nocturne
- Durant entre 15 minutes et trois heures
- Associée à des signes végétatifs homolatéraux (hyperhémie conjonctivale, œdème de la paupière).

Question 2: Quel(s) examens complémentaires faut-il réaliser ? (15)

Le diagnostic d'algie vasculaire de la face est **purement clinique (10)**. Cependant, il est recommandé d'effectuer une **IRM cérébrale (5)** pour éliminer les rares cas d'algie vasculaire de la face associés à une lésion cérébrale (tumeur, malformation artérioveineuse).

Question 3 : Quel est le facteur déclenchant de ces crises le plus fréquemment retrouvé ? (15)

La **prise d'alcool (15)** est un facteur déclenchant fréquent des crises d'algie vasculaire de la face.

Question 4 : Quel(s) traitement(s) proposez-vous lors des crises ? (21)

Compte tenu de l'absence de pathologie vasculaire sous-jacente, le traitement des crises peut faire appel :

- Soit aux dérivés de l'**ergot de seigle (7)** : tartrate d'ergotamine per os (Gynergène caféiné®, Migwell®) ou dihydroergotamine en spray nasal (Diergospray®)
- Soit à un **triptan (7)** (ex: Imiject®, 1 ampoule de 6 mg en sous-cutané, ou Imigrane®, 1 cp à 50 mg per os ou 1 pulvérisation nasale à 20 mg).

- L'**oxygène (7)** au masque à fort débit (7 à 10 l/min pendant 15 minutes) est très souvent efficace en raison de son effet vasoconstricteur, ce qui justifie la prescription d'oxygène à domicile pendant les périodes douloureuses.

NB: les autres triptans utilisables sont le Zomig®, le Naramig®, l'Almogran® et le Relpax®, en sachant que chez un même patient l'efficacité de chacun de ces produits peut beaucoup varier.

Question 5 : Discutez le(s) différent(s) traitement(s) de fond envisageables chez ce patient ? (10)

- Le traitement de fond fait ici appel en première intention au **méthysergide (Désernil®) (10)**, 1/2 cp par jour au début, à augmenter progressivement jusqu'à la posologie minimale efficace (1 à 3 cp/j).
- Par contre, le vérapamil (Isoptine®), autre traitement de fond dont l'efficacité est prouvée était ici contre-indiqué en raison du bloc auriculo-ventriculaire.

Attention: *l'utilisation du méthysergide contre-indique la prise concomitante de tartrate d'ergotamine ou de triptan (le tartrate d'ergotamine ou le triptan ne peuvent être administrés que 24 heures au moins après la dernière prise de methysergide).*

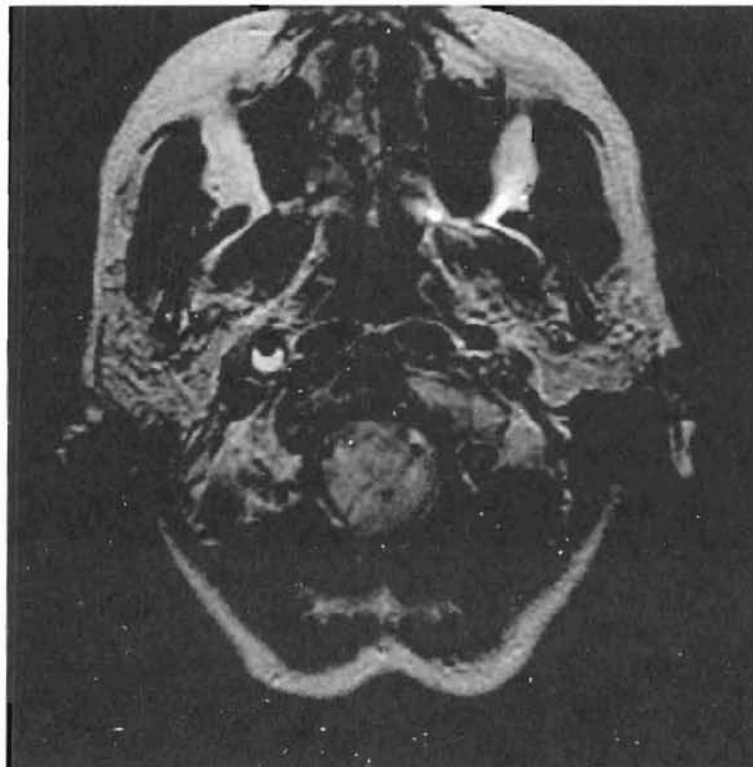
Question 6 : Pendant combien de temps faut-il poursuivre le traitement de fond ? (19)

Dans 90% des cas, les périodes douloureuses durent de **quelques semaines à 3-4 mois (10)** et sont séparées par des intervalles libres de plusieurs mois ou années. Le traitement de fond n'est alors nécessaire que pendant les périodes douloureuses. On **arrêtera donc progressivement le traitement au bout de 3 à 4 mois (9)** (ce qui permet de plus d'éviter le risque de fibrose rétropéritonéale lié à l'utilisation prolongée du Désernil).

DOSSIER 2

Une femme de 40 ans, sans antécédent, consulte pour une céphalée aiguë fronto-orbitaire droite ayant débuté il y a 24 heures. Sa pression artérielle est de 120/75. Sa température est de 37.2 °C. Son acuité visuelle est normale.

1) Quels sont les trois causes de céphalée à évoquer en priorité chez cette patiente?
2) L'examen neurologique est normal en dehors d'un discret ptosis de l'œil droit. Quels sont les deux diagnostics que vous envisagez? Quelles anomalies de l'examen clinique ophtalmologique vous permettraient, si elles étaient présentes, de trancher entre ces deux hypothèses?
3) Un examen attentif note un discret myosis de l'œil droit. Quelle autre donnée de l'examen clinique contribuerait à étayer votre diagnostic?
4) Quels sont les trois examens complémentaires que vous faites effectuer en première intention pour affirmer votre diagnostic?
5) Interprétez l'IRM de la patiente (ci-dessous)



6) Quel traitement prescrivez-vous?
7) Quelle est l'évolution sous traitement?

Question 1: Quels sont les trois causes de céphalée à évoquer en priorité chez cette patiente? **(15)**

Les trois causes à évoquer en priorité devant cette céphalée aiguë sont:

- une hémorragie méningée **(5)**;
- une dissection carotidienne **(5)**;
- une hypertension intracranienne aiguë **(5)**

NB: *l'absence de fièvre permet d'écarter une méningite infectieuse, la TA normale permet d'éliminer la poussée hypertensive, l'acuité visuelle normale permet d'écarter un glaucome aigu à angle fermé.*

Question 2: L'examen neurologique est normal en dehors d'un discret ptosis de l'œil droit. Quels sont les deux diagnostics que vous envisagez? Quelles anomalies de l'examen clinique ophtalmologique vous permettraient, si elles étaient présentes, de trancher entre ces deux hypothèses? **(22)**

Le ptosis de l'œil droit peut être lié

- soit à une **atteinte du sympathique (5)**, ce qui ici orienterait vers une dissection de la carotide droite. Dans ce cas, on peut s'attendre à trouver aussi un **myosis (3)** (syndrome de Claude Bernard-Horner) et une **oculomotricité extrinsèque normale (3)**;
- soit à une atteinte du nerf moteur oculaire commun (III) **(5)**, ce qui dans ce contexte orienterait vers un anévrisme de la terminaison de la carotide interne en cours de fissuration. Dans ce cas, on peut s'attendre à trouver aussi une **mydriase aréactive (3)** et une **limitation des mouvements de l'œil droit en dedans, en haut et en bas (3)**.

Question 3: Un examen attentif note un discret myosis de l'œil droit. Quelle autre donnée de l'examen clinique contribuerait à étayer votre diagnostic? **(10)**

La présence d'un myosis associé au ptosis (syndrome de Claude Bernard-Horner) évoque le diagnostic de dissection carotidienne droite. La présence d'un **souffle à l'auscultation de la carotide droite (10)** (dû à la sténose secondaire à la dissection) permettrait d'étayer ce diagnostic.

Question 4: Quels examens complémentaires suggérez-vous en première intention pour affirmer votre diagnostic? (15)

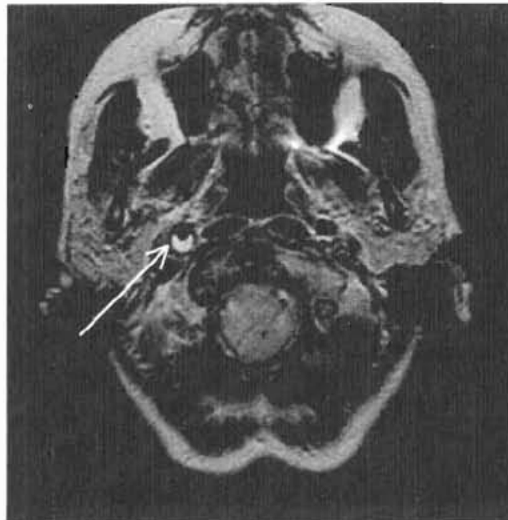
Les examens permettant d'affirmer le diagnostic de dissection carotidienne sont :

- l'**écho-doppler cervical (5)**, à la recherche d'une sténose (identifiée au doppler) associée à un hématome de la paroi de la carotide (visible en échographie);
- l'**IRM avec coupes transversales (5)** à la recherche d'un hypersignal en T1 dans la paroi de la carotide;
- L'**angio-IRM (5)** qui permet de détecter la sténose liée à la dissection.

Question 5: Interprétez l'IRM de la patiente (12)

Sur cette coupe transversale en **séquence T1 (3)** on voit un **hypersignal (3)** de la paroi de la **carotide droite (3)** (flèche) qui signe le diagnostic de **dissection (3)**.

***NB:** Le fait que la lumière de la carotide droite soit en hyposignal suggère qu'elle est perméable (une occlusion se serait traduite par un hypersignal dans la lumière de l'artère).*



Question 6: Quel traitement prescrivez-vous? (16)

En l'absence de contre-indication aux anticoagulants, le traitement initial consiste en de l'**héparine à la seringue électrique à dose efficace (10)** (TCA = 1.5 à 2 fois le témoin). Le but de ce traitement est de prévenir la survenue d'un accident vasculaire cérébral ischémique (par formation d'emboles ou par thrombose au niveau de la dissection). Ce traitement **sera relayé au bout de quelques jours par un AVK (6)**, qui sera ensuite maintenu pendant une durée de 3 mois.

Question 7: Quelle est l'évolution sous traitement? **(10)**

L'évolution habituelle est la **normalisation spontanée de la paroi de l'artère (10)** disséquée, qui sera vérifiée par l'écho-doppler, l'IRM et l'angio-IRM. Rarement, il persiste une poche anévrismale au niveau de la dissection, ce qui imposerait de poursuivre un traitement préventif par AVK ou par antiagrégant plaquettaire.

DOSSIER 3

Une femme de 26 ans, conductrice d'autobus, vient vous consulter pour des crises de céphalées apparues depuis trois mois. Dans ses antécédents on note un asthme depuis l'enfance (3 à 4 crises par an), une allergie à l'aspirine, un tabagisme de un paquet par jour depuis l'âge de 17 ans, et un léger surpoids (62 kg pour 1,58m). Elle est mariée, a deux enfants et suit une contraception œstroprogestative depuis sa dernière grossesse. Depuis trois mois, elle ressent environ une fois par semaine dans la soirée une céphalée temporale unilatérale (tantôt droite, tantôt gauche), pulsatile, intense, s'aggravant lorsqu'elle poursuit son activité et l'obligeant à s'allonger, associée à des nausées. Ce mal de tête dure chaque fois entre 6 et 12 heures. Le plus souvent, les céphalées sont immédiatement précédées de paresthésies de l'hémiface droite ou gauche, gagnant progressivement (sur quelques minutes) l'ensemble de l'hémicorps et suivies d'une impression de "trous noirs" dans le champ visuel homolatéral pendant environ 15 minutes. La patiente ne se plaint jamais de céphalées en dehors de ces crises. L'examen neurologique est normal.

---

1) Quel est votre diagnostic ?

2) Quelles sont les premières mesures thérapeutiques à prendre chez cette patiente ?

3) Quel traitement suggèrez-vous en première intention pour soulager les crises et selon quelles modalités ?

4) En cas d'inefficacité des mesures précédentes, quel traitement de la crise proposez-vous en première intention ?

5) Devant la fréquence des crises, vous décidez d'instituer un traitement de fond. Lequel choisissez-vous en première intention et pour quelles raisons ?

6) La sœur de la patiente, âgée de 30 ans, présente des crises de céphalée isolée avec nausée survenant tous les mois 24 heures avant ses règles. Elle est porteuse d'un stérilet et ses cycles sont réguliers. Quel traitement préventif des crises lui proposez-vous ?

Question 1 : Quel est votre diagnostic ? (20)

Il s'agit d'une **migraine (10)** avec **aura (10)** :

- Céphalées unilatérales à bascule pulsatiles et intenses, augmentant lors de l'activité physique ordinaire et obligeant à cesser toute activité, durant 4 à 72 heures, associées à des nausées
- Précédées de signes sensitifs et de perturbation visuelles (scotomes) latérales homonymes (dans un hémi-champ visuel), se développant graduellement et durant moins d'une heure
- Avec intervalle libre entre les crises et examen neurologique normal.

Question 2 : Quelles sont les premières mesures thérapeutiques à prendre chez cette patiente ? **(16)**

L'association pilule œstroprogestative-tabac-migraine représente un risque accru d'accident vasculaire cérébral ischémique. Il faut donc impérativement **arrêter le tabac (8)**. Il est également préférable de **remplacer la contraception œstroprogestative par une contraception purement progestative (8)**.

Question 3 : Quel traitement suggèrez-vous en première intention pour soulager les crises et selon quelles modalités ? (10)

L'aspirine et les AINS sont strictement contre-indiqués chez cette patiente allergique. On choisit donc de prescrire du **paracétamol (15)** (Doliprane® ou Dafalgan®) : 1 g (soit 2 cp à 500 mg) à prendre dès le début de la crise ;

On l'associera à un **antiémétique : Motilium® (15)**, 2 cp à 10 mg et on préviendra la patiente que ce traitement ne doit pas être pris entre les crises (risque de dépendance et de céphalées de sevrage).

Question 4 : En cas d'inefficacité des mesures précédentes, quel traitement de la crise proposez-vous en première intention ? (16)

Le traitement fait appel :

- Soit aux **dérivés de l'ergot de seigle (8)** : tartrate d'ergotamine per os (Gynergène caféiné® ou Migwell®) ou dihydroergotamine en spray nasal (Diergospray®) : 1 comprimé de Gynergène® ou 2 pulvérisations de Diergospray® dès le début de la crise, à renouveler éventuellement 30 minutes plus tard en cas d'échec ; ne pas dépasser 4 cp/j ou 4 pulvérisations/jour.

- Soit à un **triptan (8)** :
  - exemple: Sumatriptan (Imigrane®) : 1 cp à 50 mg per os ou une pulvérisation nasale (Imigrane® spray 20 mg) dès le début de la céphalée, à renouveler éventuellement en cas de récidive, en respectant un délai d'au moins 2 h, sans dépasser 3 cp ou 2 pulvérisations par 24 heures.
  - autres triptans utilisables:
    - ⇒ Zolmitriptan (Zomig® ou Zomig Oro®)
    - ⇒ Naratriptan (Naramig®)
    - ⇒ Elétriptan (Relpax®)
    - ⇒ Almotriptan (Almogran®)

***NB** : Dans tous les cas, ces médicaments ne pourront être prescrits qu'en l'absence de contre-indication, en particulier vasculaire. Certains patients répondent à certains triptans et pas à d'autres, d'où l'intérêt de tester successivement différents triptans dans certains cas.*

Question 5 : Devant la fréquence des crises, vous décidez d'instituer un traitement de fond. Lequel choisissez-vous en première intention et pour quelles raisons ? (18)

Le choix de première intention se porte :

- Soit vers la **dihydroergotamine per os (3)** (ex : Séglor® 5mg, 1 gélule matin et soir lors du repas), médicament bien toléré et dont la seule contre-indication absolue est l'association à un macrolide.
- Soit vers un **inhibiteur calcique (3)** (Sibelium® ou Isoptine®)

On y associera des séances de relaxation dont l'efficacité est reconnue.

Chez cette patiente, on doit par contre éviter :

- Les **bêtabloquants, contre-indiqués en raison de l'asthme (3)**
- Les antisérotoninergiques (Sanmigran®, Nocertone®) contre-indiqués en raison du risque de **somnolence chez cette conductrice d'autobus (3)** et en raison du risque de prise de poids (la patiente a déjà un léger surpoids)
- Les **tricycliques (Laroxyl®), contre-indiqués en raison du risque de somnolence (3)**
- Les **alphabloquants (Vidora®), contre-indiqués en raison du risque de somnolence (3)**.
- Le Désernil®, qui n'est pas un traitement de première intention (risque de fibrose rétropéritonéale).

Question 6 : La sœur de la patiente, âgée de 30 ans, présente des crises de céphalée isolée avec nausée survenant tous les mois 24 heures avant ses règles. Elle est porteuse d'un stérilet et ses cycles sont réguliers. Quel traitement préventif des crises lui proposez-vous ? (20)

En l'absence de contre-indication aux œstrogènes, on prescrira une mesure d'**Œstrogel® (œstradiol percutané) (20)** chaque jour pendant 7 jours à partir de 3 jours avant la date prévue des règles. Ce traitement vise à maintenir un taux stable d'œstrogènes plasmatiques au-delà d'un certain niveau. En effet, la chute brutale du taux d'œstrogènes à la fin du cycle est un facteur déclenchant des crises migraineuses. Ce traitement préventif est réservé aux migraines purement cataméniales survenant à intervalles fixes chez des patientes ayant des cycles réguliers.

DOSSIER 4

Une patiente âgée de 57 ans vous est adressée par un confrère pour un avis neurologique pour un tableau douloureux très évocateur de « névralgie essentielle du trijumeau gauche » dixit son courrier.

---

1) Quel(s) signe(s) clinique(s) pourrai(en)t vous amener à éliminer une origine « essentielle » à cette névralgie du trijumeau.

2) Dans quel accident vasculaire cérébral ischémique carotidien peut-on observer une névralgie du trijumeau ?

Vous retenez finalement le diagnostic de névralgie essentielle du trijumeau. Il n'existe pas d'insuffisance rénale ou hépato-cellulaire, ni de notion d'allergie médicamenteuse. Cette patiente ne prend actuellement aucun médicament.

3) Quel traitement médicamenteux prescrirez vous en première intention ?

Deux ans plus tard, cette douleur échappe au traitement prescrit et aux alternatives pharmacologiques possibles.

4) Quelle solution thérapeutique est alors envisageable ?

5) Quel en est le principal effet secondaire ?

La patiente refuse ce traitement.

6) Quelle est alors votre ultime solution ? Comment chercherez-vous à en poser l'indication ?

Question 1 : Quel(s) signe(s) clinique(s) pourrai(en)t vous amener à éliminer une origine « essentielle » à cette névralgie du trijumeau. (18)

Un **fond douloureux permanent (4).**

Une **douleur touchant le territoire du V1** (4).

Un **décifit neurologique** (4) et en particulier un déficit dans le territoire du nerf trijumeau :

- déficit sensitif : **hypoesthésie (2)** respectant l'encoche masséterine, une **abolition du réflexe cornéen (2).**
- **déficit moteur** (2) : muscles masséters, ptérygoïdiens, temporaux.

L'absence de zone gachette est un argument moins univoque.

Question 2 : Dans quel accident vasculaire cérébral ischémique carotidien peut-on observer une névralgie du trijumeau ? (20)

Aucun. (20)

En aucun cas elle ne peut résulter d'une ischémie dans le territoire carotidien qui n'irrigue pas le tronc cérébral.

NB : La névralgie du trijumeau peut être observée dans certains accidents vasculaires cérébraux ischémiques du territoire vertébro-basilaire, en particulier dans une variante du syndrome de Wallenberg consécutif à une ischémie du territoire de l'artère de la fossette latérale du bulbe.

Question 3 : Quel traitement médicamenteux prescrirez vous en première intention ? (15)

Plusieurs solutions sont disponibles :

1- **Tégrétol® (5)** per os à doses progressives afin d'éviter les effets secondaires – en particulier un trouble de l'équilibre - pour atteindre une dose de 200 mg à 1400 mg selon les patients. Un contrôle de la numération sanguine (leucopénie, thombonénie) et du bilan hépatique (cholestase) sera réalisé pendant les premiers mois du traitement.

2- On peut prescrire également en première intention des **anti-épileptiques (5)** de seconde génération tels que le Neurontin®, le Lamictal® ou le Trileptal®.

3- En seconde intention, on proposera du **Dihydan® ou du Rivotril® (5).**

Question 4 : Quelle solution thérapeutique est alors envisageable ? (15)

Thermocoagulation du ganglion de Gasser (15).

Question 5 : Quel en est le principal effet secondaire ? (15)

Hypoesthésie séquellaire aux différents modes (15) dont on préviendra la patiente avant la réalisation du geste.

Question 6 : Quelle est alors votre ultime solution ? Comment chercherez-vous à en poser l'indication ? (17)

Proposer une **décompression chirurgicale (5)** de l'**émergence de la racine du nerf trijumeau (5)** à sa sortie du tronc cérébral où il est comprimé par une **boucle de l'artère cérébelleuse supérieure (2)**. Ce type de conflit vasculo-nerveux est souvent observé dans les formes « essentielles » de névralgie du trijumeau.

On en posera l'indication par la réalisation d'une **angio-IRM couplée avec une IRM anatomique volumique de haute résolution (SPGR) (5)**, ce qui permettra d'objectiver ce conflit anatomique.

DOSSIER 5

Un homme de 52 ans est hospitalisé pour une rétention aiguë d'urines. Le toucher rectal et l'échographie prostatique sont normaux. Ce patient présente un diabète non insulino-dépendant équilibré, une arthrose diffuse relativement sévère et reçoit du Préviscan 1 cp/j dans les suites d'une phlébite surale droite découverte il y a 3 mois. Un doppler veineux des membres inférieurs récent est normal. Une radiographie du rachis montre des signes d'arthrose rachidienne prédominant sur les articulations inter-apophysaires postérieures et un spondylolysthésis de L4 sur L5. A l'examen, vous retrouvez une hypoesthésie de la selle et des 2 membres inférieurs avec abolition des réflexes tendineux rotuliens et achilléens. Il existe un discret déficit moteur des 2 membres inférieurs, avec une amyotrophie discrète. Les réflexes cutanés plantaires sont en flexion et les réflexes cutanés abdominaux sont présents.

---

1) Quel est le syndrome réalisé ?

2) Quel est le diagnostic syndromique différentiel principal ?

3) Quel examen vous permettra d'éliminer ce diagnostic différentiel ?

Cet examen confirme votre réponse à la Question 1.

La sérologie VIH de ce patient est positive et le taux de CD4 est de 180 / mm3.

4) Quelle étiologie précise suspectez vous alors ?

5) Comment chercherez-vous à étayer ce diagnostic ?

L'interrogatoire du patient permet en fait de découvrir que ce tableau neurologique n'est pas d'installation brutale ou subaiguë, mais s'est installé progressivement au cours dès 6 derniers mois. Le patient vous explique en effet que depuis plusieurs mois déjà, il a des difficultés à uriner, au début à type de fuites puis de mictions incomplètes, impérieuses, répétées. Il se plaint aussi d'incontinence fécale et enfin de trouble de l'érection. De façon concomitante, des douleurs et une sensation de faiblesse dans les 2 membres inférieurs sont apparues à la marche, restreignant progressivement son périmètre. Il vous confie que la seule situation où ses douleurs s'atténuent : "c'est quand je vais au supermarché et que je pousse le caddie".

6) Quels sont alors vos 3 autres diagnostics de présomption ?

Question 1 : Quel est le syndrome réalisé ? (20)

Un syndrome de la **queue de cheval (10)** qui signe une atteinte des **racines L2 à S5 (5)** et correspond à une **localisation lésionnelle sous la vertèbre L2 (5)** (fin du cône terminal).

Question 2 : Quel est le diagnostic syndromique différentiel principal ? (10)

Un syndrome du **cône terminal (5)** qui est moins probable du fait de l'**absence de signe d'atteinte médullaire centrale (5)**. En particulier, il n'existe pas de signe de Babinski. On ne peut cependant pas éliminer formellement ce diagnostic cliniquement.

Question 3 : Quel examen vous permettra d'éliminer ce diagnostic différentiel ? (10)

Une **IRM du cône terminal et de la queue de cheval (10)** (séquences T1, T2 et T1 après injection de gadolinium) permettra de rechercher d'éventuelles anomalies de signal et/ ou de prise de contraste du cône terminal et des racines L2 à S5.

Question 4 : Vers quelle étiologie précise ces résultats biologiques vous orientent-ils particulièrement ? (20)

Les signes biologiques d'immuno-dépression en rapport avec une **infection par la V.I.H (5)**. orientent vers un syndrome de la queue de cheval secondaire à une **infection par le cytomégalovirus (15)** (première cause de syndrome de la queue de cheval au cours du S.I.D.A.).

***N.B.** : Attention il faudrait aussi penser ici à un hématome épidural chez ce patient sous AVK, ou à une hernie discale.*

Question 5 : Comment chercherez-vous à étayer ce diagnostic ? (20)

En réalisant une **ponction lombaire** (5) après **arrêt des antivitamines K et contrôle du TP-INR (PMZ)**. La normalité de l'écho-doppler veineux et le délai de la survenue de la phlébite (3 mois) autorisent ici l'arrêt des antivitamines K en vue de la ponction lombaire.

Le profil typique du LCR en cas d'infection à CMV consiste en une **hyperlymphocytose (3)** avec **polynucléaire (3), hyperprotéinorachie (3), hypoglycorachie (3)**, et des **cultures virales (3)** du LCR positives pour le CMV.

Question 6 : Quels sont alors vos 3 autres diagnostics de présomption ? (20)

Devant un syndrome de la queue de cheval d'installation lente chez ce patient on évoquera outre l'infection à CMV :

- Un **canal lombaire étroit** (7).
- Une **tumeur (7)** (épidurite métastastatique, neurinome ou méningiome, voire lymphome chez ce patient immunodéprimé).
- Une **épidurite infectieuse (6)** (BK, streptocoque, mycotique).

DOSSIER 6

Un patient de 60 ans vous consulte pour des douleurs et un déficit moteur du membre supérieur droit apparus progressivement depuis 3 mois. A l'examen vous retrouvez un déficit moteur touchant l'ensemble du membre supérieur droit et prédominant au niveau de la main, une abolition du réflexe bicipital droit et un réflexe tricipital vif et diffusé des deux côtés. Les autres réflexes ostéotendineux sont normaux. Il existe également un signe de Hoffman bilatéral et un signe de Babinski gauche.

---

1) Comment analysez-vous ces signes cliniques ?

2) Quelles sont vos deux hypothèses diagnostiques principales?

3) Quels signes cliniques devez-vous rechercher pour essayer de distinguer ces deux hypothèses?

4) Vous constatez qu'il existe au niveau de la main droite une amyotrophie importante du premier espace interosseux. En quoi cet élément oriente t-il votre diagnostic?

5) Vous faites pratiquer une IRM médullaire qui montre une protrusion disco-ostéophytique postérieure en C3-C4 sans retentissement visible sur le fourreau dural et sans anomalie de signal intramédullaire. Quelles conclusions en tirez-vous?

6) Compte tenu de tous ces éléments, quels résultats attendez-vous de l'électromyogramme ?

7) Trois mois plus tard apparaissent des troubles importants de la phonation et de la déglutition. Quel geste chirurgical faut-il alors discuter?

Question 1 : Comment analysez-vous ces signes cliniques ? (24)

Il existe à la fois :

- un **syndrome neurogène (4) périphérique (4) C5 droit (4)** (déficit moteur avec abolition du réflexe bicipital)
- et un **syndrome pyramidal (4)** des **deux membres supérieurs (4)** (déficit moteur avec tricipitaux vifs et diffusés et signe de Hoffman bilatéral) et du **membre inférieur gauche (4)** (signe de Babinski gauche)

Question 2 : Quelles sont vos deux hypothèses diagnostiques principales? (15)

Il peut s'agir

- d'une **compression médullaire lente (5)** (myélopathie cervico-arthrosique ou autre cause) avec syndrome lésionnel en C5 et syndrome sous lésionnel expliquant le syndrome pyramidal;
- d'une **sclérose latérale amyotrophique (10)** (SLA) avec association d'une atteinte pyramidale et neurogène périphérique par atteinte du premier et du deuxième motoneurone.

NB:

-Les lésions caractéristiques de la SLA sont une dégénérescence des motoneurones de la corne antérieure de la moelle (et des noyaux bulbaires) associée à une dégénérescence des faisceaux pyramidaux (et géniculés).

-La dégénérescence des motoneurones de la corne antérieure de la moelle (deuxième motoneurone) est responsable du syndrome neurogène périphérique.

-La dégénérescence des faisceaux pyramidaux (premier motoneurone) est responsable du syndrome pyramidal.

-De même, la dégénérescence des motoneurones des noyaux bulbaires est responsable de l'atteinte bulbaire, tandis que la dégénérescence des faisceaux géniculés est responsable de l'atteinte pseudobulbaire.

Question 3 : Quels signes cliniques devez-vous rechercher pour essayer de distinguer ces deux hypothèses? (18)

- en faveur de la myélopathie cervico-arthrosique:
  - la présence d'un **déficit sensitif objectif lésionnel (3)** (territoire C5: moignon de l'épaule) ou **sous lésionnel (3)**.
  - la présence de **troubles sphinctériens récents (3)** (syndrome sous-lésionnel)
- en faveur de la SLA:
  - la présence de **crampes et de fasciculations (3)** des membres, très évocatrices lorsqu'elles sont importantes et diffuses;
  - la présence d'une **amyotrophie importante au delà du territoire C5 (3)**;
  - l'existence de signes d'**atteinte bulbaire et/ou pseudobulbaire débutante (3)**: fasciculations et/ou amyotrophie de la langue, voix nasonnée, dysarthrie, troubles de la déglutition, exagération des réflexes masséterins et nasopalpébraux.

***NB :** la symptomatologie douloureuse est fréquente au cours de la SLA, probablement liée à la raideur et/ou à la sollicitation excessive de certains muscles.*

Question 4 : Vous constatez qu'il existe au niveau de la main droite une amyotrophie importante du premier espace interosseux. En quoi cet élément oriente t-il votre diagnostic? (10)

L'amyotrophie importante du premier espace interosseux droit (territoire C8-D1) signifie qu'il existe une **atteinte neurogène périphérique diffuse (6)** du membre supérieur droit (et non pas restreinte au seul territoire C5 droit), ce qui **plaide en faveur de la SLA** (4) plutôt que de la compression médullaire.

Question 5 : Vous faites pratiquer une IRM médullaire qui montre une protrusion disco-ostéophytique postérieure en C3-C4 sans retentissement visible sur le fourreau dural et sans anomalie de signal intramédullaire. Quelles conclusions en tirez-vous? (13)

- Cette lésion arthrosique ne peut évidemment pas expliquer la symptomatologie car
  - elle est située en **C3-C4, et ne peut donc pas rendre compte de l'atteinte neurogène C5 et C8 droites (7);**
  - il n'existe pas de signe radiologique de compression médullaire ni de myélomalacie.
- Le résultat de cette **IRM plaide donc tout à fait en faveur de la SLA (6).**

Question 6 : Compte tenu de tous ces éléments, quels résultats attendez-vous de l'électromyogramme ? (15)

Dans l'**hypothèse de la SLA** (3), on s'attend à ce que l'EMG montre la présence d'une **atteinte neurogène périphérique motrice** (2) pure diffuse de type axonal, s'**étendant au delà des territoires cliniquement déficitaires** (2) (membre supérieur gauche, membres inférieurs et/ou langue)

- En stimulodétection :
    - **perte d'amplitude des réponses motrices** (2) sans diminution marquée des vitesses de conduction ni bloc de conduction ;
    - **potentiels sensitifs normaux** (2);
- En détection :
    - au repos: **fibrillation** (2) (traduisant un processus de dénervation évolutif) et fasciculations;
    - à l'effort: **tracés pauvres accélérés** (2).

Question 7 : Trois mois plus tard apparaissent des troubles importants de la phonation et de la déglutition. Quel geste chirurgical faut-il alors discuter? (5)

Le geste à discuter est la mise en place d'une **sonde de gastrostomie** (5) permettant d'alimenter le patient pendant les mois à venir. L'indication doit en être discutée posément avec le patient et avec sa famille.

DOSSIER 7

Une patiente de 35 ans consulte pour des douleurs à type de "picotements brûlants" associées à des sensations de décharges électriques au niveau des deux membres supérieurs. Dans ses antécédents, on note plusieurs épisodes de vertiges avec troubles de l'équilibre dans les deux dernières années, provoqués à chaque fois par une hyperextension du cou et spontanément résolutifs à chaque fois au bout de 3-4 jours.

L'examen clinique montre une hypoesthésie au chaud, au froid et à la piqûre au niveau du cou, des épaules, des bras, des avant-bras, et des mains, avec une sensibilité tactile et proprioceptive intacte. Il existe également un discret déficit moteur des interosseux avec amyotrophie discrète au niveau des deux mains. Le reste de l'examen clinique est normal.

1) Comment analysez-vous la sémiologie sensitive de cette patiente?
2) Quelles sont les deux causes principales à envisager si on ne considère que les données de l'examen de la sensibilité?
3) Comment analysez-vous le déficit moteur des deux mains dans ce contexte?
4) Comment intégrez-vous les vertiges et les troubles de l'équilibre avec l'ensemble des autres données cliniques?
5) Commentez l'IRM médullaire (A) et l'IRM cérébrale (B) de cette patiente.



A



B

6) Quel traitement chirurgical faut-il discuter?

Question 1 : Comment analysez-vous la sémiologie sensitive de cette patiente? (12)

Cette patiente présente des d**ouleurs neuropathiques (3)** des deux membres supérieurs avec à l'examen un **syndrome syringomyélique (3)** consistant en une hypoesthésie dissociée (déficit électif des **sensibilités thermique et douloureuse (3)** avec **respect de la sensibilité tactile et proprioceptive (3)**) dans un territoire suspendu.

Question 2 : Quelles sont les deux causes principales à envisager si on ne considère que les données de l'examen de la sensibilité? (16)

Devant un syndrome syringomyélique, les deux principales causes à envisager sont

- une syringomyélie **(8)**.
- une tumeur intramédullaire **(8)**.

Question 3 : Comment analysez-vous le déficit moteur des deux mains dans ce contexte? (16)

Le déficit moteur des mains associé à une amyotrophie correspond à une **atteinte neurogène périphérique (6)**. Dans le contexte du syndrome syringomyélique, ce syndrome neurogène périphérique pourrait être lié à l'extension antérieure d'une cavité syringomyélique avec **atteinte de la corne antérieure au niveau du métamère C8 (10)**.

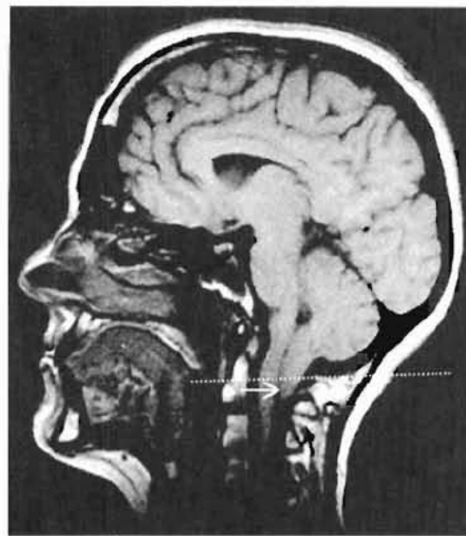
Question 4 : Comment intégrez-vous les vertiges et les troubles de l'équilibre avec le reste du tableau clinique? (20)

Dans l'hypothèse d'une syringomyélie, les vertiges et les troubles de l'équilibre provoqués par l'hyperextension du cou évoquent une **malformation de la charnière cervico-occipitale (10)** très fréquemment associée à la syringomyélie: la malformation d'Arnold-Chiari, avec déplacement des amygdales cérébelleuses en dessous du trou occipital et déplacement du bulbe à l'intérieur du canal cervical, pouvant expliquer la survenue d'un **syndrome cérébelleux et/ou vestibulaire (10)**.

Question 5 : Commentez l'IRM médullaire (A) et l'IRM cérébrale (B) de cette patiente. (16)

- L'IRM médullaire (**séquence T1 (4)**, coupe sagittale) confirme la présence d'une **cavité syringomyélique (4)** de la moelle cervicale sous la forme d'un **hyposignal (4)** (flèche).
- L'IRM cérébrale (séquence T1, coupe sagittale) confirme l'existence d'une **malformation d'Arnold-Chiari** (4) (déplacement des amygdales cérébelleuses en dessous du trou occipital) (flèche)





Question 6 : Quel traitement chirurgical faut-il discuter? (20)

- Il faut discuter l'opportunité d'une **laminectomie cervicale (8)** associée à une **ouverture du trou occipital (8)**.
- Ce traitement n'améliore généralement pas le syndrome syringomyélique lui-même mais plutôt les manifestations liées à la compression du tronc cérébral et au syndrome sous lésionnel lorsqu'il est présent (ce qui n'était pas le cas ici).
- Ce **traitement chirurgical n'est indiqué qu'en cas d'aggravation progressive de la symptomatologie clinique (4)**.

DOSSIER 8

Un patient de 55 ans est hopitalisé pour un « trouble du comportement » apparu de manière très rapidement progressive au cours des derniers jours. Il est accompagné de son épouse qui vous rapporte qu'il semble la confondre avec d'autres femmes, lui « pose cent fois les mêmes questions », et s'énerve lorsqu'elle le lui fait remarquer. Il dérange ses voisins en essayant d'ouvrir leur porte, persuadé d'être devant la sienne. Pourtant vous dit-elle, il continue à se raser et à s'habiller normalement, à lire son journal, et à calculer normalement. A l'examen il existe un authentique « oubli à mesure ». Le patient est apyrétique et ne présente pas de syndrome méningé.

Ce patient présente comme unique antécédent un alcoolisme chronique.

1) Quel est votre diagnostic de présomption ?

2) Quelles sont les structures cérébrales lésées ?

3) Quelles étiologies sont à rechercher devant un tel tableau ?

Vous revoyez ce patient 4 ans plus tard, avec un tableau clinique très différent, d'installation progressive depuis plusieurs mois. Il présente :

- une hypertonie plutôt oppositionnelle

- une dysarthrie

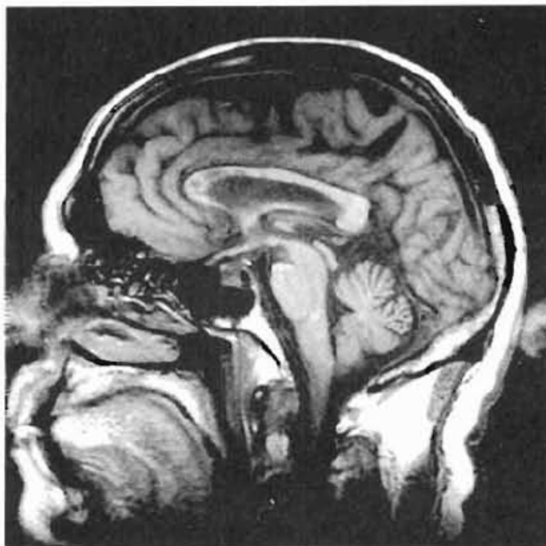
- une discrète astasie-abasie

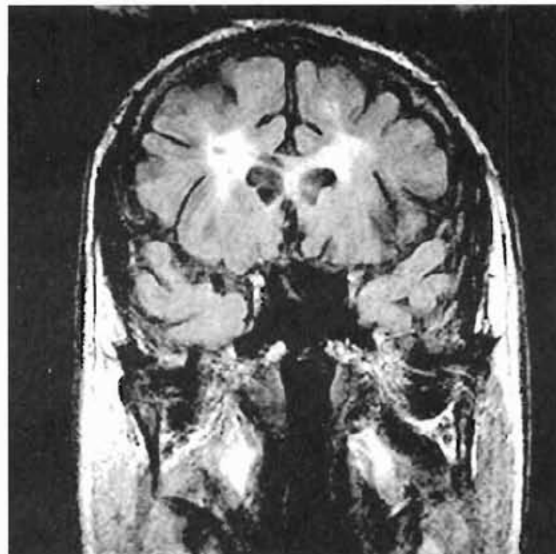
- un MMSE à 20/30 ainsi que quelques signes frontaux.

Vous lui faites fermer les yeux et lui tendez un briquet dans la main gauche. Alors qu'il parvient sans peine à l'allumer de sa seule main gauche, il est incapable de le nommer. Dès que vous le laissez le toucher avec sa main droite, il vous dit sans hésiter « Briquet, c'est un briquet ».

4) Quel diagnostic posez-vous ?

5) Quel examen complémentaire pourrait vous aider à le confirmer ?





6) Analysez les 2 clichés fournis.

7) Expliquez le « signe du briquet ».

Question 1 : Quel est votre diagnostic de présomption ? **(15)**

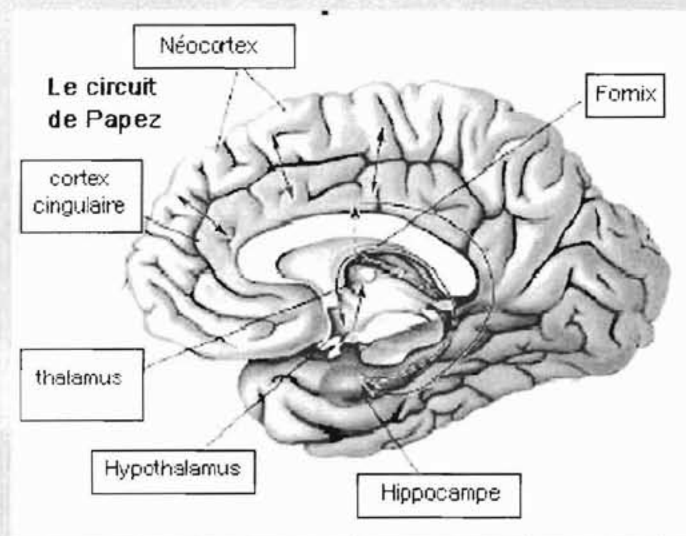
Syndrome de Korsakoff (15) défini par l'association de :

- amnésie antérograde massive (« oubli à mesure ») avec débord rétrograde fréquent
- fausses reconnaissances
- fabulations
- anosognosie
- respect des autres fonctions intellectuelles

Question 2 : Quelles sont les structures cérébrales lésées ? **(5)**

Il survient en cas de lésions **bilatérales (5)** du **circuit hippocampo-mamillo-thalamique (10)** ou circuit de Papez.

N.B. :



Question 3 : Quelles principales étiologies sont à rechercher devant un tel tableau ? **(20)**

Alcoolisme chronique **(4)**
Encéphalite herpétique **(4)**
Anoxie cérébrale **(4)**
Accident vasculaire cérébral dans le territoire des 2 artères cérébrales postérieures **(4)**
Tumeur cérébrale de la ligne médiane **(4)**

Question 4 : Quel diagnostic posez-vous ? **(10)**

Maladie de Marchiafava-Bignami **(10)**

Question 5 : Quel examen complémentaire pourrait vous aider à le confirmer ? **(10)**

Une **IRM encéphalique (10).**

Question 6 : Analysez les 2 clichés fournis. **(20)**

Il s'agit de 2 clichés d'**IRM encéphalique (4).**

Le premier est coupe sagittale en séquence T1 sans injection de Gadolinium. Il montre des **hyposignaux** (signal proche de celui de l'eau) **multiples (4)** distribués dans la portion antérieure du **corps calleux (4)**.

Le second cliché est une coupe coronale en séquence FLAIR qui met en évidence des **hypersignaux** (signal proche de celui de l'eau) **du corps calleux et de la substance blanche adjacente (4).**

Ces 2 clichés sont donc très évocateurs dans ce contexte clinique du diagnostic de **maladie de Marchiafava-Bignami avec nécrose du corps calleux (4).**

Question 7 : Expliquez le « signe du briquet ». **(10)**

Il s'agit d'une anomie tactile unilatérale gauche chez un droitier.

C'est un signe très classique de **disconnection inter-hémisphérique par atteinte du corps calleux (4)** (observé souvent chez les patients « à cerveau divisé » ou « split-brain »).

En touchant le briquet de la main gauche les yeux fermés, seul l'hémisphère droit du patient est informé. Ce patient étant droitier, on présume qu'à l'image de la grande majorité des droitiers, seul son hémisphère gauche abrite les aires du langage.Cet hémisphère droit ne communique plus avec le gauche du fait des lésions calleuses diffuses, er le patient n'est donc pas capable de nommer verbalement le briquet, mais peut bien sûr l'identifier non verbalement et l'utiliser correctement (praxies). Dès que l'hémisphère gauche est informé par le tact ou la vision, le patient peut nommer l'objet perçu.

DOSSIER 9

Un homme de 73 vous est adressé pour des « troubles de la mémoire évoluant très progressivement depuis environ 2 ans avec suspicion de maladie d'Alzheimer » . Le MMSE est à 23/30 et correspond à une désorientation spatio-temporelle modérée (-3), un rappel de un mot sur trois (-2), un discret manque du mot (-1), et un échec à la copie du dessin (-1).

L'examen général est sans particularités, en particulier l'examen cardio-vasculaire clinique est normal, et le reste de l'examen neurologique est normal.

Les examens biologiques suivants sont normaux :

NFS-VS / Vitamine B12 / Folates / Ionogramme sanguin / Glycémie / Calcémie / Urée / Créatinine / CRP.

Le TPHA-VDRL et les sérodiagnostics VIH1 et 2 sont négatifs.

Le scanner cérébral retrouve une atrophie corticale modérée prédominant sur la face interne des deux lobes temporaux et sur les cortex associatifs postérieurs et antérieurs.

1) Concernant le trouble mnésique de ce patient, précisez la formule clinique qui serait la plus évocatrice du diagnostic de maladie d'Alzheimer ?
2) Quel examen biologique important fait défaut dans le bilan fourni ?
3) En supposant que les réponses aux deux premières questions soient évocatrices de maladie d'Alzheimer, posez-vous dans ce cas un diagnostic de maladie d'Alzheimer certaine ?
4) Quelle classe médicamenteuse peut être utile dans les formes légères à modérées de cette affection ?

Ce traitement lui est prescrit. Quelques heures après la première prise médicamenteuse, il présente un malaise avec pâleur brutale, pouls très lent, chute et perte de connaissance brève sans confusion post-critique.

5) Quel est votre diagnostic de présomption ? S'il était confirmé, à quelle condition pourrez-vous continuer à prescrire cette classe médicamenteuse chez ce patient ?

Huit ans plus tard, le patient décède et un examen anatomo-pathologique de son cerveau est réalisé.

6) Quelles sont les deux lésions moléculaires dont la présence confirmerait votre diagnostic clinique initial ?

Question 1 : Concernant le trouble mnésique de ce patient, précisez la formule clinique qui serait la plus évocatrice du diagnostic de maladie d'Alzheimer ? (15)

Une **amnésie antérograde (10)** caractérisée par un **trouble du rappel (5)** libre peu ou pas amélioré par l'indiçage. Les étapes d'encodage et de rappel sont respectées notamment en début de maladie, tout comme la mémoire épisodique ancienne (absence d'amnésie rétrograde).

Question 2 : Quel examen biologique important fait défaut dans le bilan fourni ? (15)

Rechercher systématiquement une hypothyroïdie biologique en dosant :

- l'hormone T4 libre
- la **TSH ultrasensible (15)**

Question 3 : En supposant que les réponses aux deux premières questions soient évocatrices de maladie d'Alzheimer, posez-vous dans ce cas un diagnostic de maladie d'Alzheimer certaine ? (15)

Non (5), le diagnostic de maladie d'Alzheimer certaine ne peut être qu'**anatomo-pathologique (10)**.

Ici, le patient répond aux critères diagnostiques de maladie d'Alzheirmer probable.

Question 4 : Quelle classe médicamenteuse peut être utile dans les formes légères à modérées de cette affection ? (15)

Les **anticholinestérasiques d'action centrale (15)** tels que : donepezil (Aricept), rivastigmine (Exelon) et galantamine (Reminyl).

Question 5 : Quel est votre diagnostic de présomption ? S'il était confirmé, à quelle condition pourrez-vous continuer à prescrire cette classe médicamenteuse chez ce patient ? (15)

Syncope (5) par **bradycardie induite par l'effet parasympathique** (5) (effet cholinergique périphérique) de l'anticholinestérasique.

En cas de trouble de conduction confirmé sur l'E.C.G., on pourra represcrire l'anticholinestérasique à dose efficace uniquement après la **pose d'un pace-maker sentinelle** (5).

Question 6 : Quelles sont les deux lésions moléculaires dont la présence confirmerait votre diagnostic clinique initial ? (25)

- **Plaques séniles (10)** extra-cellulaires dont le composant moléculaire principal est la **protéine β-amyloïde (5)**.
- **Dégénérescences neuro-fibrillaires (10)** intraneuronales, cytoplasmiques dont le composant moléculaire principal est la protéine TAU.

N.B. :

Au niveau macroscopique, on observe typiquement une atrophie corticale avec perte neuronale touchant les cortex de la région hipocampique et les cortex associatifs postérieurs & antérieurs, et le noyau basal de Meynert - qui est la principale source de projection cholinergique vers le cortex - , avec un respect relatif des cortex primaires (visuel, somesthésique, moteur, auditif), du cervelet et des noyaux gris centraux.

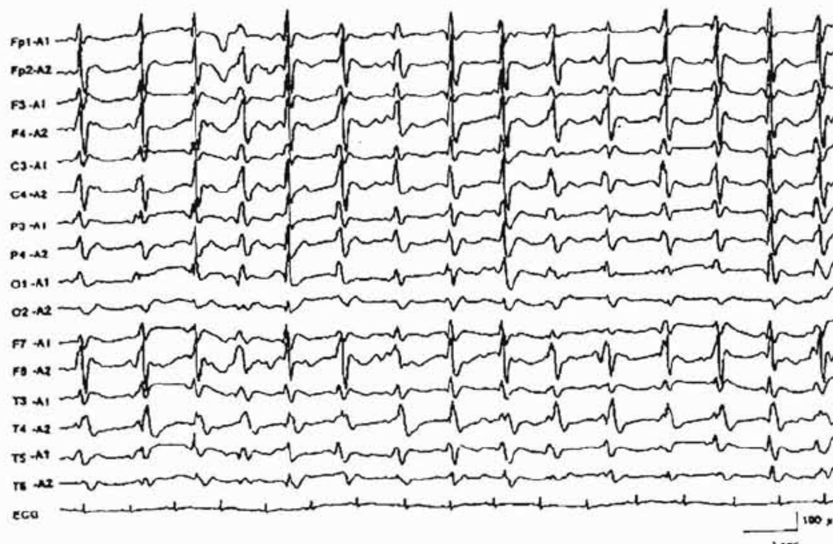
DOSSIER 10

Un homme de 65 ans est amené par son épouse pour une « dégradation neurologique globale » apparue insidieusement depuis 5 à 6 mois et qui s'aggrave de manière subaiguë. A l'examen clinique, il existe un trouble de l'équilibre non aggravé par l'occlusion des yeux avec une démarche pseudo-ébrieuse. Ses mouvements volontaires sont imprécis et mal coordonnés. Sa voix est plutôt scandée. Les réflexes cutanés plantaires sont en extension bilatérale et les réflexes tendineux sont vifs et diffusés aux 4 membres. Il existe une roue dentée bilatérale à la manœuvre de Froment. Pendant l'examen vous observez quelques secousses musculaires involontaires très brèves. Sur le plan intellectuel, il se trompe de date, ne connaît pas précisément le lieu et oublie 2 des 3 mots que vous lui demandez de retenir. Il calcule mal, ne trouve pas correctement ses mots et semble avoir parfois du mal à vous comprendre. Il imite mal les mouvements que vous lui montrez et échoue parfois à reconnaître les objets ou les visages que vous lui présentez. Le M.M.S. est à 12/30.

Le seul antécédent médico-chirurgical de ce patient est une greffe de cornée il y a quatre ans pour une dystrophie endothéliale acquise, secondaire à une intervention sur une cataracte post-traumatique de cet œil.

---

1) **Analysez la sémiologie neurologique présentée par ce patient.**
2) **Ce tableau évolutif vous évoque-t-il une étiologie particulière ? (Dans l'affirmative précisez laquelle)**
3) **Peut-il exister un lien entre cette affection et l'antécédent mentionné dans l'observation ?**
4) **Exposez votre bilan complémentaire en précisant très brièvement les résultats attendus.**



5) **Analysez l'électroencéphalogramme fourni.**

Ce bilan est conforme à vos prédictions.

6) **Quelle est la modalité évolutive prévisible ?**

Question 1 : Analysez la sémiologie neurologique présentée par ce patient. (20)

Ce tableau d'installation sub-aiguë évoluant vers l'aggravation associe :

- un **syndrome pyramidal (4)**
- un **syndrome extra- pyramidal (4)**
- un **syndrome cérébelleux statique et cinétique (4)**
- un **syndrome démentiel (4)**
- des **myoclonies (4)**

Question 2 : Ce tableau évolutif vous évoque-t-il une étiologie particulière ? (Dans l'affirmative précisez laquelle) **(15)**

Oui (5), une maladie de **Creutzfeldt-Jakob (10)**.

Question 3 : Peut-il exister un lien entre cette affection et l'antécédent mentionné dans l'observation ? **(13)**

Oui (5), il pourrait s'agir d'une forme **iatrogène (3)** de maladie de Creutzfeldt-Jakob, décrite après des **greffes de cornées (5)**, de dure-mère ou l'administration d'hormone de croissance extraite d'hypophyses de cadavres.

Question 4 : Exposez votre bilan complémentaire en précisant très brièvement les résultats attendus. **(31)**

Electroencéphalogramme **(5)** (examen fondamental dans ce bilan diagnostique, cf. question suivante)

IRM encéphalique **(5)** (T1+-gadolinium,T2, FLAIR, diffusion) ou à défaut scanner cérébral (une **atrophie cortico-sous-corticale (2)** est classique, plus récemment des anomalies IRM à type d'hypersignal du ruban cortical et de certaines structures des noyaux gris centraux ont été décrites en séquences FLAIR et de diffusion).

Ponction Lombaire **(5)** *:* cytobactériochimie usuelle et immunoélectrophorèse des protéines du LCR habituellement normales ; **détection de la protéine 14-3-3 (2)** et de **NSE (2)** évocatrices dans le contexte clinique mais non pathognomoniques (ex : l'état de mal comitial s'accompagne d'une augmentation de la protéine 14-3-3).

Bilan biologique usuel face à un syndrome démentiel :

NFS-plaquettes : normale.

Vitamine B12 & Folates (2) : normaux (2).

ionogramme sanguin glycémie calcémie urée créatininémie : normaux.

bilan hépato-cellulaire : normal

TPHA-VDRL (2) & sérodiagnostic VIH1 et VIH2 (2) : négatifs (2)

Question 5 : Analysez l'électroencéphalogramme fourni. (15)

Cet électroencéphalogramme met en évidence deux caractéristiques principales :

- une **altération profonde de l'activité de fond** (5) qui apparaît appauvrie, **mal organisée et peu voltée (5)**
- des **ondes lentes triphasiques** (5) pseudo-périodiques qui sont très évocatrices du diagnostic de maladie de Creutzfeldt-Jakob dans un tel contexte clinique.

Ce bilan est conforme à vos prédictions.

Question 6 : Quelle est la modalité évolutive prévisible ? (6)

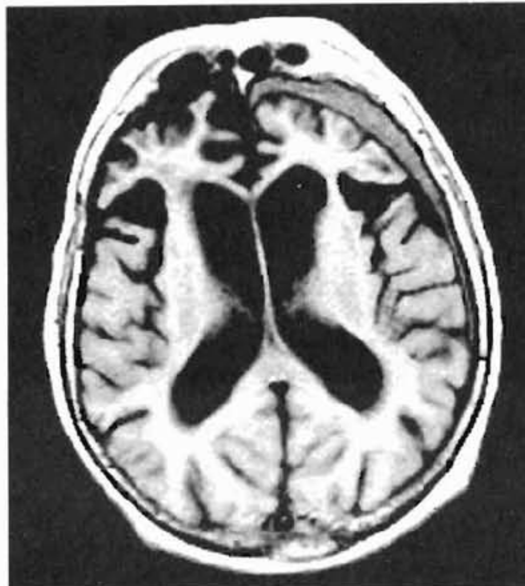
Aggravation rapide **(3)** vers un état grabataire, et décès **(3)** survenant en quelques mois.

DOSSIER 11

Un homme de 53 ans accompagné de son épouse vous est adressé par son médecin traitant pour "troubles de la mémoire évoluant depuis environ 2 ans". L'épouse vous confirme l'existence d'oublis répétés de la vie quotidienne. D'autre part "il oublie même certains mots quand il veut parler" vous confie-t-elle. Ce patient ne se laisse pas facilement examiner par vous, il s'emporte et vous insulte. Son épouse, gênée, vous avoue qu'il lui inflige souvent le même traitement. Il est négligé, mal rasé, ses ongles sont mal coupés et sa femme vous rapporte qu'il a pris beaucoup de poids depuis trois ans, qu'il mange avec gloutonnerie toutes sortes de sucreries. Elle se plaint également d'une certaine "froideur" affective à son égard qui se traduit aussi par une absence de rapports sexuels depuis plus de deux ans.

Vous retrouvez à l'examen un réflexe de préhension bilatéral, un tendance à collectionner et utiliser les objets qui se trouvent sur votre bureau, et à imiter votre comportement. Il persévère et présente une écholalie. Le MMSE est à 25/30 : 0/3 au rappel des 3 mots, mais le patient rappelle les 3 mots sur indices sémantiques ; il perd un point en dénomination d'objet ; et 1 point à l'épreuve du papier. Il semble avoir du mal à comprendre certains de vos propos et à trouver certains mots fréquents pour s'exprimer. Il parle peu et finit par se lever brutalement "Mais pourquoi que j'suis là ! J'vais bien, vous m'emmerdez".

Son médecin traitant a déjà réalisé un bilan biologique (ionogramme sanguin glycémie, calcémie, NFS-Plqttes, sérologies VIH1 et 2, Vit.B12, Folates, T4-TSHus) qui est strictement normal. Ce patient n'a aucun antécédent médical.



1) Analysez le cliché radiologique fourni.

2) Quel examen biologique supplémentaire faut-il effectuer devant un tel tableau ?

L'examen réalisé à la question 2 est négatif.

3) Quel est alors votre diagnostic clinique de présomption ?

4) Un tel tableau clinique pourrait-il correspondre à une maladie d'Alzheimer?

Question 1 : Analysez le cliché radiologique fourni. (25)

Il s'agit d'une coupe axiale d'**IRM encéphalique (5)** en **séquence T1 (5)** sans injection de gadolinium.

On observe une **atrophie corticale fronto-temporale (5)** sévère accompagnée d'une **dilatation ventriculaire (5)** prédominant nettement sur les cornes frontales (cornes temporales non vues sur ce cliché).

Absence d'autres lésions (5), en particulier : absence de lésions tumorales, vasculaires ischémiques ou de gommes syphilitiques.

Question 2 : Quel examen biologique supplémentaire faut-il effectuer devant un tel tableau ? (15)

Le TPHA-VDRL (15).

En effet devant une démence dominée par une sémiologie frontale on doit systématiquement évoquer une paralysie générale correspondant à la démence syphilitique associée à une forme de syphilis tertiaire.

Question 3 : Quel est alors votre diagnostic clinique de présomption ? (25)

Une **démence fronto-temporale (25)**.

Ce tableau correspond en effet à un syndrome démentiel d'évolution progressive chez un homme de 59 ans associant :

- syndrome frontal :
  - Signes cognitifs :
    - ⇒ atteinte des fonctions dites exécutives (planification / préparation / monitorage / détection erreurs / correction action) apraxie dynamique ("3 papiers") / persévérations / distractibilité / action guidée par les stimulations extérieures : utilisation / collectionnisme / imitation
    - ⇒ trouble mnésique touchant les épreuves de rappel avec amélioration par l'indiçage / diminution de la fluence verbale
    - ⇒ Anosognosie
  - Signes comportementaux :
    - ⇒ libération de réflexes archaïques : grasping bilatéral
    - ⇒ Troubles du contrôle de soi : hyperphagie / désinhibition verbale et comportemantale / irritabilité-colère / labilité émotionnelle / perte des conduites sociales
    - ⇒ Négligence physique portant sur l'hygiène corporelle, cheveux, vêtements (propreté, harmonie)
  - Trouble de l'humeur : (hyperémotivité) / indifférence affective

- syndrome temporal prédominant ici à gauche :

  Aphasie mixte (production avec manque du mot et compréhension)
- Respect apparent en contraste des autres fonctions cognitives (instrumentales & mnésiques "hippocampiques")
- Sérodiagnostic de la syphilis négatif en défaveur d'une paralysie générale (forme neurologique de syphilis tertiaire).

N.B. :

La DFT correspond à un cadre clinique très fréquent : 3ème cause de démence dégénérative après maladie d'Alzheimer (1ère cause) et la démence à corps de Lewy (2ème cause). A connaître donc pour l'Internat.

Il s'agit cependant d'un cadre syndromique (d'où le nom) qui regroupe un cortège hétérogène d'étiologies à l'examen anatomo-pathologique dont la maladie de Pick identifiée par des neurones ballonnés avec inclusions intracytoplasmiques.

Question 4 : Un tel tableau clinique pourrait-il correspondre à une maladie d'Alzheimer ? Argumentez brièvement votre réponse et le cas échéant décrivez les examens prescrits afin de préciser vos hypothèses diagnostiques (35).

Oui, il s'agirait alors d'une **forme frontale de maladie d'Alzheimer (15)** qui correspond à une variante clinique plus rare que la forme habituelle.

N.B. :

On s'aidera des 4 examens suivants :

- ***IRM encéphale* (5)** *(T1-T2,T1 gado, séquence volumique T1) : objectiver en plus de l'atrophie corticale connue touchant les régions fronto-temporales, une atteinte plus discrète des cortex hippocampiques, et des cortex associatifs postérieurs.*
- ***Electroencéphalogramme* (5)** *(EEG) : pauvreté du tracé, peu réactif, lent, désorganisé, avec éventuels foyers d'ondes lentes, voire figures paroxystiques : éléments qui seraient ici en faveur d'une maladie d'Alzheimer puisque l'EEG est normal dans la démence fronto-temporale.*
- ***Examen de la perfusion cérébrale par SPECT* (5)** *(Tomographie Cérébrale d'Emission MonoPhotonique) ou PET (Tomographie par émission de positons) : objectiver hypoperfusion qui affecte les zones décrites ci-dessus en plus des régions fronto-temporales.*
- ***Bilan neuropsychologique* (5)** *approfondi : mise en évidence de déficits cognitifs non restreints au langage et aux fonctions exécutives (mémoire hippocampique, praxies, gnosies, calcul, orientation spatio-temporelle)*

DOSSIER 12

Monsieur T., 38 ans, est adressé aux urgences pour un état confusionnel survenu la veille. Dans ses antécédents, on note un éthylisme chronique ancien. Actuellement, Monsieur R. ne prend aucun médicament. Depuis 24 heures, il est, selon son entourage, anormalement apathique et prostré.

A l'examen : patient paraissant dénutri ; température : 37°C, pouls : 70/min, TA : 13/7 ; somnolent mais se réveille immédiatement quand on le stimule. Le patient est désorienté dans l'espace et dans le temps et ses propos sont incohérents, sans composante hallucinatoire notable. Il n'existe aucun déficit moteur, les réflexes ostéo-tendineux sont normaux en dehors des achilléens qui sont abolis, et les réflexes cutanés plantaires sont en flexion. La nuque est souple ; on ne note ni tremblement, ni astérixis. Il existe un élargissement du polygone de sustentation et la marche est impossible sans aide en raison d'un trouble majeur de l'équilibre. L'examen général est normal en dehors d'une discrète hépatomégalie. Le fond d'œil est normal.

Examens complémentaires : NFS, plaquettes, VS, TP, TCA, ionogramme sanguin, glycémie, calcémie, créatinine, urée : normaux. L'alcoolémie est nulle et la recherche de toxiques dans le sang est négative. Un scanner cérébral sans injection ne montre aucune anomalie et la ponction lombaire ramène un liquide clair de composition normale.

---

1) Compte-tenu des données cliniques citées dans l'énoncé, quels sont les éléments allant à l'encontre du diagnostic de sevrage éthylique ?

2) Compte-tenu de l'ensemble des données dont vous disposez, quel diagnostic devez-vous évoquer en priorité ?

3) Quels signes neurologiques non cités dans l'énoncé devez-vous rechercher pour étayer ce diagnostic ?

4) En l'absence de trouble de l'équilibre, quelle autre cause de syndrome confusionnel aurait-il fallu évoquer chez ce patient ? Quel examen complémentaire supplémentaire faut-il demander en urgence pour l'éliminer ?

5) Le résultat de cet examen permet d'éliminer l'hypothèse de la question 4. Quel traitement spécifique devez-vous mettre en route sans délai ?

6) Quelle séquelle redoutez-vous principalement malgré le traitement ?

Question 1 : Compte-tenu des données cliniques citées dans l'énoncé, quels sont les éléments allant à l'encontre du diagnostic de sevrage éthylique ? (12)

Les éléments allant à l'encontre d'un syndrome confusionnel lié au sevrage éthylique sont :

- L'**absence d'agitation (4)**
- L'**absence de délire et d'hallucinations (4)**
- L'absence de **signes d'hyperactivité sympathique (4)** : tremblement, tachycardie, sueurs, fièvre, signes de déshydratation.

N.B. : L'absence d'astérixis est un argument contre l'encéphalopathie hépatique, et non contre le sevrage éthylique.

Question 2 : Compte-tenu de l'ensemble des données dont vous disposez, quel diagnostic devez-vous évoquer en priorité ? (15)

Les données cliniques et les résultats des différents examens complémentaires permettent d'écarter les causes métaboliques, les causes toxiques, les causes infectieuses, les causes traumatiques, les causes vasculaires et un processus expansif intracrânien. Compte-tenu du terrain (alcoolique dénutri) le diagnostic le plus probable est donc celui **d'encéphalopathie de Gayet-Wernicke (15)** (due à une carence en vitamine B1).

Question 3 : Quels signes neurologiques non cités dans l'énoncé devez-vous rechercher pour étayer ce diagnostic ? (21)

Les signes neurologiques supplémentaires susceptibles d'étayer le diagnostic d'encéphalopathie de Gayet-Wernicke sont :

- Des signes oculomoteurs **(5)** : nystagmus bilatéral, paralysie oculomotrice bilatérale
- Un syndrome cérébelleux **(5)** non seulement statique **(3)** mais aussi cinétique **(3)** : dysmétrie, asynergie, adiadococinésie.
- Une hypertonie oppositionniste **(5)**.

Question 4 : En l'absence de trouble de l'équilibre, quelle autre cause de syndrome confusionnel aurait-il fallu évoquer chez ce patient ? Quel examen complémentaire supplémentaire faut-il demander en urgence pour l'éliminer ? (20)

La seule autre cause importante de syndrome confusionnel qui n'ait pas été formellement éliminée chez ce patient est l'**état de mal épileptique partiel complexe (10)**. Il faut donc réaliser un **EEG en urgence (10)** pour l'éliminer.

Question 5 : Le résultat de cet examen permet d'éliminer l'hypothèse de la question 4. Quel traitement spécifique devez-vous mettre en route sans délai ? *(17)*

Le traitement repose sur :

- L'**administration de vitamine B1 (10)** par voie parentérale à la dose de 1g/j
- Associée à de la **vitamine B6** (500mg/j) **et PP** (250mg/j) **(7)**, également par voie parentérale
- Au départ dans une perfusion de sérum physiologique (ne pas apporter de glucose initialement à cause du risque d'aggravation du déficit en B1). Le volume de la perfusion sera adapté à l'état d'hydratation (2l/j au départ compte-tenu de l'absence de signe de déshydratation clinique et biologique).

Attention, il ne faut pas administrer de traitement sédatif à ce patient puisqu'il est déjà somnolent!

Question 6 : Quelle séquelle redoutez-vous principalement malgré le traitement ? *(15)*

La principale séquelle à craindre est le **syndrome de Korsakoff (15)** qui associe amnésie sévère (surtout antérograde), fabulations et fausses reconnaissances.

DOSSIER 13

Un patient droitier de 38 ans présente depuis quelques mois des mouvements involontaires brusques et saccadiques des extrémités des quatre membres, ainsi qu'une discrète dysarthrie. Récemment, son caractère s'est modifié vers une irritabilité et une certaine agressivité verbale inhabituelle. Ce patient n'a aucun antécédent médical personnel, ne suit aucun traitement et ne consomme ni alcool, ni tabac ni drogues. Le scanner cérébral sans injection retrouve une discrète atrophie cortico-sous corticale. Le ionogramme sanguin, le bilan hépato-cellulaire, la céruloplasmine et la cuprurie des 24 heures sont normaux. Les sérologies HIV1 et 2 sont négatives.

---

1) A quelle affection devez-vous penser en priorité devant un tel tableau ?
2) Quel élément clinique non évoqué dans l'énoncé rechercherez vous alors tout particulièrement ?
3) Quel élément rechercherez vous à l'interrogatoire du patient et de son entourage ?
4) Une IRM encéphalique serait-elle ici d'un quelconque intérêt diagnostique?
5) Comment traiterez-vous les troubles moteurs des extrémités ?

Ce patient a un fils de 22 ans.

6) Peut-on calculer la probabilité qu'il soit un jour atteint de cette affection ?

Question 1 : A quelle affection devez-vous penser en priorité devant un tel tableau ? (15)

Chorée de Huntington (15) devant l'apparition entre 20 et 40 ans de mouvements choréiques associés à des modifications psycho-comportementales en l'absence d'antécédents médicaux personnels particuliers, de prise de toxiques ou de médicaments.

Question 2 : Quel volet de l'examen clinique non évoqué dans l'énoncé rechercherez vous alors tout particulièrement ? (10)

Il faut rechercher une **détérioration intellectuelle (5)** voire un **syndrome démentiel (5)** dont la formule clinique est essentiellement celle d'un syndrome dysexécutif sous-cortico-frontal.

Question 3 : Quel élément rechercherez vous à l'interrogatoire du patient et de son entourage ? (15)

L'existence d'**antécédents familiaux (15)** évocateur d'une maladie de Huntington c'est à dire principalement la notion de : chorée, démence, syndrome parkinsonien.

Question 4 : Une IRM encéphalique serait-elle ici d'un quelconque intérêt diagnostique? (20)

Oui (5), la résolution spatiale anatomique de l'IRM en T1 pourrait mettre en évidence une **atrophie des noyaux caudés et du putamen (15)**, très évocatrice de la maladie.

Question 5 : Comment traiterez vous les troubles moteurs des extrémités ? (15)

En prescrivant des **neuroleptiques (15)**.

***Question 6 : Peut-on calculer la probabilité qu'il soit un jour atteint de cette affection ?** (25)*

Oui puisque la maladie de Huntington est une **affection autosomique dominante** (5) à **pénétrance complète** (5).

La probabilité *a priori* est donc de **50%** **(10)**.

Un **conseil génétique** (5) est donc possible auprès d'un centre expert.

N.B. :

Le gène responsable de la maladie est localisé sur le chromosome 4 et permet la synthèse d'une protéine, la huntingtine, dont la fonction reste inconnue. A l'état normal, cette protéine contient des répétitions d'un acide aminé, la glutamine. Dès que le nombre de répétitions dépasse un certain seuil (35 à 40 résidus glutamines), le sujet développera la maladie. Plus les répétitions sont nombreuses, plus les symptômes apparaissent tôt (concept des maladies avec phénomène clinique d'anticipation). Il est admis, que cette expansion anormale de glutamine, est responsable d'un changement de structure de la huntingtine, qui provoque alors, par un mécanisme encore mal connu, la mort des neurones.

DOSSIER 14

Monsieur M., 67 ans, est hospitalisé pour des troubles psychiques apparus progressivement depuis quelques mois. Sa femme raconte que depuis trois mois elle a noté un désintérêt progressif pour les activités quotidiennes et pour les personnes de son entourage : il ne lit plus le journal et reste des heures à regarder la télévision sans pouvoir relater clairement ensuite ce qu'il a vu. Depuis environ 6 mois est apparue une instabilité à la marche qui s'est aggravée progressivement, confinant actuellement le patient dans son lit ou dans son fauteuil. Il existe également depuis peu une incontinence urinaire dont Monsieur M. semble cependant ne pas se soucier. Dans les antécédents de Monsieur M., on note seulement l'existence d'une hypertension artérielle connue depuis 5 ans et traitée par Adalate®. A l'examen, la motricité spontanée est pauvre. Il existe un élargissement du polygone de sustentation avec tendance à la rétropulsion lors de la station debout. La marche est instable et se fait à petits pas. La vigilance est normale mais le patient est facilement distrait au cours de l'examen. La fluence verbale est diminuée et la reproduction de séquences gestuelles imposées montre une persévération nette. Le reste de l'examen est normal.

---

1) Quel est le syndrome qui résume le mieux la symptomatologie de ce patient ?

2) Quel est le principal argument clinique allant contre un état lacunaire ?

3) Quels sont les principaux éléments contre le diagnostic de maladie d'Alzheimer ?

4) Citez les 4 principales causes curables compatibles avec ce tableau clinique.

5) Le scanner cérébral sans injection ne montre aucune anomalie de densité et aucun effet de masse. Les ventricules latéraux sont élargis et les sillons corticaux sont peu visibles. Quel est votre diagnostic ?

6) Quel test faut-il pratiquer et quelle en est la valeur prédictive du point de vue thérapeutique ?

***Question 1 : Quel est le syndrome qui résume le mieux la symptomatologie de ce patient ?** (15)*

Il s'agit d'un **syndrome frontal** **(15)** associant perte d'initiative, désintérêt, apathie et troubles de l'attention, diminution de la fluence verbale, akinésie, persévérations, troubles de la marche (apraxie de la marche) et troubles sphinctériens.

***Question 2 : Quel est le principal argument clinique allant contre un état lacunaire ?** (20)*

- L'état lacunaire associe un syndrome pseudobulbaire, une marche à petits pas, une incontinence urinaire et une détérioration intellectuelle. Chez ce patient, le principal argument clinique allant contre un état lacunaire est l'**absence de signe de syndrome pseudobulbaire (10)** : dysarthrie, troubles de la déglutition, rire et pleurer spasmodique.
- De plus, le syndrome démentiel associé au syndrome lacunaire a le profil évolutif des démences artériopathiques, caractérisé **par une évolution en marche d'escalier (10)** qui diffère complètement de l'évolution très progressive de ce patient.

***Question 3 : Quels sont les principaux éléments contre le diagnostic de maladie d'Alzheimer ?** (15)*

Les principaux arguments contre la maladie d'Alzheimer sont :

- La présence de **troubles de la marche et de troubles sphinctériens** (5) (très tardifs dans la maladie d'Alzheimer).
- La **rapidité de l'évolution** (5) (aggravation franche en quelques mois seulement)
- L'**absence d'atteinte des fonctions instrumentales** (5) (praxies, gnosies, langage, calcul)

***Question 4 : Citez les 4 principales causes curables compatibles avec ce tableau clinique.** (20)*

Les 4 causes curables à envisager en priorité devant ce syndrome frontal sont :

- Une **hydrocéphalie à pression normale (5)**
- Un **hématome sous-dural chronique** (5)
- Une **tumeur** (5)
- Un **abcès** (5).

Question 5 : Le scanner cérébral sans injection ne montre aucune anomalie de densité et aucun effet de masse. Les ventricules latéraux sont élargis et les sillons corticaux sont peu visibles. Quel est votre diagnostic ? *(15)*

Compte tenu de la symptomatologie clinique, cette dilatation ventriculaire sans atrophie corticale (pas de majoration de la visibilité des sillons corticaux) fait poser le diagnostic d'**hydrocéphalie à pression normale (15)**.

Question 6 : Quel test faut-il pratiquer et quelle en est la valeur prédictive du point de vue thérapeutique ? *(15)*

Il faut pratiquer une **ponction lombaire évacuatrice (10)** (40 à 50 ml de LCR). L'**amélioration de la symptomatologie après PL soustractive est un élément prédictif permettant d'espérer une bonne efficacité après dérivation ventriculaire interne (5)** (ventriculo-péritonéale ou ventriculo-atriale). Cependant, l'absence d'amélioration après PL soustractive ne signifie pas que la dérivation ventriculaire sera forcément sans effet. Dans ce cas, les meilleurs éléments prédictifs de l'efficacité de la dérivation sont le début récent, la prédominance des troubles de la marche et l'existence d'une étiologie (HPN secondaire à une méningite, à une hémorragie méningée, à un traumatisme crânien ou à une chirurgie intracrânienne).

DOSSIER 15

Une patiente de 72 ans présente depuis environ deux ans une rigidité plastique prédominant au membre supérieur gauche, avec un phénomène de roue dentée, une rareté du clignement des paupières et une amimie faciale. Il existe depuis environ un an des signes de détérioration intellectuelle (MMSE = 24/30) dont l'intensité présente de nombreuses variations spontanées. Depuis quelques mois elle est parfois sujette à des hallucinations visuelles élaborées. Elle ne prend aucun médicament. Le scanner cérébral sans et après injection de produit de contraste est normal, et le biologique réalisé habituellement face à un tel tableau clinique est normal.

---

1) **Peut-il s'agir d'une maladie de Parkinson idiopathique ? Argumentez votre réponse.**
2) **Quelle étiologie ce tableau clinique vous évoque-t-il ?**
3) **Quels arguments cliniques vont contre l'hypothèse d'une maladie de Steele-Richardson ou paralysie supra-nucléaire progressive ?**

Un soir, en proie à de nouvelles hallucinations visuelles particulièrement vivides, elle reçoit 10 gouttes d'Haldol faible administrées par un médecin de garde, et est hospitalisée quelques heures plus tard pour un état stuporeux qui s'amendera totalement sous 48 heures.

4) **Comment interprétez-vous cet épisode ?**
5) **Quelles recommandations thérapeutiques pharmacologiques préconiserez vous dans cette affection ?**
6) **Quelle est la signature anatomo-pathologique de cette affection ?**

Question 1 : Peut-il s'agir d'une maladie de Parkinson idiopathique ? (20)

Non (5). La survenue d'un syndrome démentiel au cours des 2 premières années qui suivent l'apparition d'un syndrome parkinsonien **exclut le diagnostic de maladie de Parkinson idiopathique (15).**

Question 2 : Quelle étiologie ce tableau clinique vous évoque-t-il ? (25)

Une **démence à corps de Lewy (25)**.

La survenue à cet âge d'un syndrome démentiel accompagné d'hallucinations visuelles et d'un syndrome extra-pyramidal, en l'absence de prise de traitement neuroleptique et avec un bilan biologique usuel (NFS-plaquette, Vit. B12, Folates, T4-TSHus, ionogramme sanguin complet, sérodiagnostics VIH1&2, TPHA-VDRL) et après un scanner cérébral sans et après injection de produit de contraste normaux permettent d'évoquer ce diagnostic (seconde cause de démence neurodégénérative après la maladie d'Alzheimer) en premier lieu.

N.B. :

- *La démence à corps de Lewy (DCL) n'est pas une maladie rare, mais la seconde cause de démence neuro-dégénérative, après la maladie d'Alzheimer, et d'une fréquence assez proche de celle des démences vasculaires.*
- *On dispose des critères diagnostics suivants (consensus international) :*
  - *Un critère majeur indispensable au diagnostic : Syndrome démentiel progressif*
  - *Présence d'au moins 2 critères mineurs pour poser un diagnostic de DCL probable, ou d'un seul de ces critères pour poser un diagnostic de DCL possible :*
    - ⇒ *Fluctuations cognitives avec variations prononcées de l'attention & de la vigilance*
    - ⇒ *Hallucinations visuelles élaborées récurrentes*
    - ⇒ *Syndrome moteur parkinsonien spontané*
  - *Eléments en faveur du diagnostic :*
    - ⇒ *Chutes répétitives*
    - ⇒ *Syncope ou perte de conscience transitoire*
    - ⇒ *Sensibilité aux neuroleptiques*
    - ⇒ *Délires systématisés*
    - ⇒ *Hallucinations dans les autres modalités sensorielles*
  - *Le diagnostic de DCL est moins probable en présence :*
    - ⇒ *de maladie cérébro-vasculaire, objectivée par de signes neurologiques de localisation ou par les données de l'imagerie cérébrale.*
    - ⇒ *de signes cliniques ou de résultats d'examens complémentaires en faveur de n'importe quel maladie générale ou d'une autre maladie cérébrale susceptible de rendre compte du tableau clinique.*

- *Cette maladie apparaît dans la littérature médicale sous les noms suivants :*
  - *Diffuse Lewy body Disease = Maladie des corps de Lewy diffus*
  - *Cortical Lewy body Disease = Maladie des corps de Lewy corticaux*
  - *Lewy Body Dementia = Démence à corps de Lewy*
  - *Senile Dementia Of Lewy Type = Démence sénile de type Lewy*
  - *Lewy Body Variant of Alzheimer's Disease = Variante à corps de Lewy de la MA*

Question 3 : Quels arguments cliniques vont contre l'hypothèse d'une maladie de Steele-Richardson ? *(25)*

L'**absence de paralysie oculomotrice supra-nucléaire. (15)**

L'**absence de syndrome parkinsonien de type axial (10)**, accompagné d'instabilité posturale et de chutes précoces.

Question 4 : Comment interprétez-vous cet épisode ? *(10)*

Il s'agit d'un **effet secondaire de l'Haldol (5)** qui est un neuroleptique. Cette intolérance aux neuroleptiques même à doses faibles peut prendre la forme de confusion mentale voire de coma et peut s'accompagner d'une aggravation de la sémiologie motrice extra-pyramidale.

Cet effet secondaire - assez fréquemment observé – **est en faveur du diagnostic de Démence à corps de Lewy (5).**

Question 5 : Quelles recommandations thérapeutiques préconiserez vous dans cette affection ? *(8)*

Prescrire un traitement symptomatique cognitif et psycho-comportemental par **inhibiteurs de l'AcétylCholine estérase d'action centrale (2)** (Donepezil, Rivastigmine ou Galantamine).

Proscrire les **neuroleptiques (2)** conventionnels (ne pas oublier ici les neuroleptiques « cachés » : Agreal, Noctran, Motilium, Primperan...). Devant des troubles psycho-comportementaux résistants aux anticholinestérasiques, on utilisera plutôt des neuroleptiques atypiques de nouvelle génération : olanzapine, clozapine, rispéridone.

Préconiser un **traitement par L-Dopa (2)** à doses adaptées en fonction du niveau de dopa-sensibilité du syndrome extrapyramidal et de la tolérance (il existe en général une réponse inconstante et partielle à la L-Dopa).

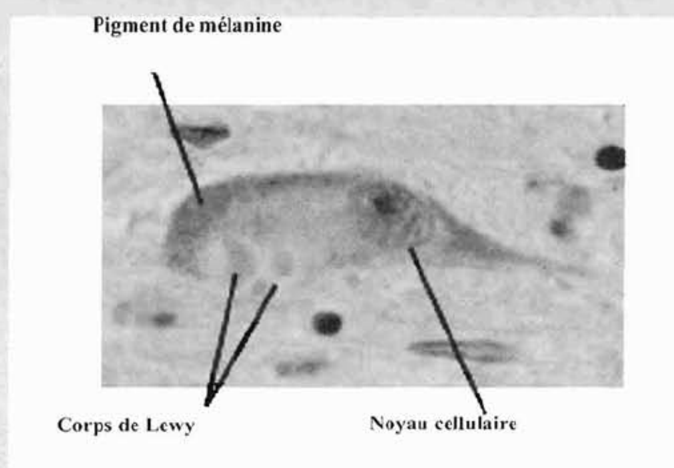
L'hypovigilance diurne fréquente pourra être améliorée par des **agonistes adrénergiques de type α-1 (2)** : adrafinil, modafinil.

Question 6 : Quelle est la signature anatomo-pathologique de cette affection ? *(12)*

La **présence de corps de Lewy (12)** qui sont des inclusions neuronales intracytoplasmiques visibles en coloration hématoxyline-éosine en microscopie optique, et qui sont marquées par des anticorps anti-ubiquitine en immuno-histochimie.

Ces corps de Lewy abondent dans le locus niger, mais sont également retrouvés dans plusieurs régions du cortex cérébral (lobes pariétaux, temporaux et cortex cingulaire).

N.B. :



DOSSIER 16

Une jeune fille de 14 ans, élève en troisième, est hospitalisée pour une première crise comitiale généralisée tonico-clonique. L'interrogatoire vous apprend que depuis environ 6 mois il lui est arrivé de projeter involontairement le matin ses affaires de toilette ou les couverts du petit-déjeuner. A plusieurs reprises, peu après le lever, elle s'est également retrouvée brutalement au sol en toute conscience, la chute s'accompagnant de brefs mouvements involontaires et rythmiques des jambes. Elle ne s'est pas inquiétée de ces épisodes étranges en raison de leur brièveté. La crise généralisée qui motive l'hospitalisation est survenue sans facteur déclenchant particulier. L'examen neurologique une heure après la crise est normal. Le scanner cérébral est normal.

---

1) **Comment qualifiez-vous les épisodes décrits par la patiente ?**
2) **Comment qualifier l'épilepsie de cette patiente selon les termes de la classification internationale ?**
3) **Quel syndrome épileptique cette patiente présente t-elle ?**
4) **Quel est l'examen qui permettra de confirmer votre diagnostic ?**
5) **Vous prescrivez un traitement par Dépakine Chrono®. Au bout d'un mois de traitement à la dose de 1500 mg/j, les crises persistent. La dépakinémie est de 100 µg/ml (fourchette thérapeutique : 50 à 100 µg/ml). Quelle est la conduite à tenir ?**
6) **Un mois plus tard, la mère de la patiente vous appelle parce que sa fille présente des vomissements. L'examen clinique est sans particularité. Quels examens biologiques demandez-vous en première intention ?**

Question 1 : Comment qualifiez-vous les épisodes décrits par la patiente ? (16)

La patiente présente des **crises comitiales (5) myocloniques (5)**, caractérisées par des secousses musculaires violentes, très brèves, **bilatérales (3)** et synchrones des membres, **sans altération de la conscience (3)**.

Question 2 : Comment qualifier l'épilepsie de cette patiente selon les termes de la classification internationale ? (15)

- Il s'agit d'une **épilepsie généralisée idiopathique (15)** (ou essentielle).
- Les crises myocloniques sont en effet des crises généralisées et la normalité du développement psychomoteur, de l'examen neurologique et du scanner suggèrent le caractère essentiel de cette épilepsie.

Question 3 : Quel syndrome épileptique cette patiente présente t-elle ? (15)

Le syndrome épileptique présenté par cette patiente est le **syndrome d'épilepsie myoclonique juvénile (15)**, caractérisé par des crises myocloniques débutant à l'adolescence et survenant électivement dans l'heure qui suit le réveil, associées d'emblée ou de façon retardée à des crises généralisées tonico-cloniques.

Question 4 : Quel est l'examen qui permettra de confirmer votre diagnostic ? (14)

L'**électroencéphalogramme (14)** confirmera le diagnostic en montrant la présence de polypointes-ondes généralisées survenant sur un tracé de fond normal.

NB : *La définition des syndromes épileptiques repose sur les données cliniques et électroencéphalographiques.*

Question 5 : Vous prescrivez un traitement par Dépakine Chrono®. Au bout d'un mois de traitement à la dose de 1500 mg/j, les crises persistent. La dépakinémie est de 100 µg/ml (fourchette thérapeutique : 50 à 100 µg/ml). Quelle est la conduite à tenir ? (16)

Devant la persistance des crises malgré un taux plasmatique correct, il faut d'abord rechercher l'existence de **facteurs favorisant les crises et les corriger (5)** : **prise d'alcool (2)**, **excès de café (2)**, **manque ou excès de sommeil (2)**. Si de tels facteurs n'existent pas, il faut **augmenter la posologie (5)** (donc ici passer à 3 comprimés et demi/j (soit 1750 mg/j) de Dépakine Chrono®). La fourchette thérapeutique n'a pas de valeur absolue : certains patients sont équilibrés avec un taux inférieur, d'autres requièrent un taux plus élevé. Ce sont les effets secondaires qui constituent le facteur limitant.

Question 6 : Un mois plus tard, la mère de la patiente vous appelle parce que sa fille présente des vomissements. L'examen clinique est sans particularité. Quels examens biologiques demandez-vous en première intention ? (24)

- Les examens biologiques à pratiquer en urgence sont :
  - **NFS, plaquettes (5)**,
  - **Ionogramme sanguin,** glycémie, urée, **créatinine (5)**,
  - TP, fibrinogène, **ASAT, ALAT (4)**, bilirubine, phosphatases alcalines, amylasémie (risque rarissime d'hépatite cytolytique ou de pancréatite sous Dépakine®),
  - **Dépakinémie (surdosage) (10)**.

DOSSIER 17

Un jeune homme de 18 ans, sans antécédent particulier, pesant 73 kg, vous consulte en raison de la survenue d'une crise comitiale généralisée tonico-clonique. L'interrogatoire vous apprend que le patient présente depuis 1 an et demi des épisodes se répétant de façon identique et parfois pluriquotidienne. Lors de ces épisodes, le patient ressent d'abord une gêne épigastrique remontant jusqu'à la gorge, puis il est envahi par un sentiment qu'il décrit ainsi : "chaque chose autour de moi me parait familière, tout ce qui se passe me semble déjà avoir eu lieu auparavant. J'ai l'impression de voir des choses survenues il y a des années, des choses de mon enfance. C'est comme si les rêves étaient mêlés aux pensées présentes". L'examen clinique est normal.

---

1) Quel est votre diagnostic concernant les épisodes décrits par le patient ? Comment le confirmez-vous ?

2) Quelles sont les trois principales causes à envisager ?

3) Quel est l'examen le plus à même d'identifier la cause de cette épilepsie ?

4) Les examens n'ont pas permis d'identifier la cause de cette épilepsie. Vous décidez de prescrire un traitement par carbamazépine (Tégrétol®). Rédigez vos ordonnances pour le premier mois. Toxicité cardiaque (BAV) médullaire (aplasie...) & hépatique

5) Les crises persistent malgré le traitement par carbamazépine à la dose maximale tolérée. Quelle est votre conduite thérapeutique ?

6) Malgré plusieurs essais d'associations médicamenteuses bien conduites, les crises partielles et les crises généralisées persistent et sont invalidantes en raison de leur fréquence. Quelle solution doit-on envisager ? Quel en est le préalable indispensable?

Question 1 : Quel est votre diagnostic concernant les épisodes décrits par le patient ? Comment le confirmez-vous ? **(5)**

- Ces manifestations répétées et stéréotypées correspondent très probablement à des **crises comitiales partielles (10)**. La symptomatologie végétative (gêne épigastrique), et psychique (dysmnésique : sensation de déjà vu et de déjà vécu ; et cognitive : sensation de rêve éveillé) suggère l'origine temporale de ces crises.
- Ce diagnostic clinique devra être confirmé par l'**électroencéphalogramme (10)** (EEG standard en première intention, EEG après privation de sommeil ou pendant la sieste en cas de négativité de l'EEG standard, voire EEG de longue durée).

Question 2 : Quelles sont les trois principales causes à envisager ? **(20)**

- Toute épilepsie partielle de l'adulte doit être considérée comme liée à une **lésion cérébrale focale (5).**
- Les trois principales causes à envisager chez ce patient sont :
  - Une **malformation vasculaire (5)** : malformation artério-veineuse ou cavernome
  - Une **tumeur bénigne (5)** : astrocytome surtout
  - La **sclérose (ou atrophie) hippocampique (5)**.

NB : Un abcès cérébral ou une tumeur maligne ne peuvent être envisagés ici en raison de l'absence de déficit malgré l'ancienneté du trouble.

Question 3 : Quel est l'examen le plus à même d'identifier la cause de cette épilepsie ? **(10)**

L'**IRM cérébrale (10)** est l'examen le plus sensible pour identifier la cause d'une épilepsie partielle. En effet, le scanner cérébral ne permet pas toujours d'identifier un cavernome ou un astrocytome, surtout lorsqu'ils siègent au niveau du lobe temporal. De plus, seule l'IRM permet d'identifier une atrophie hippocampique.

***Question 4 : Les examens n'ont pas permis d'identifier la cause de cette épilepsie. Vous décidez de prescrire un traitement par carbamazépine (Tégrétol®). Rédigez vos ordonnances pour le premier mois.** (22)*

Ordonnance 1 :

- Tégrétol® LP 200 mg :
  - **1/2 cp matin et soir pendant une semaine (3)**, puis
  - **1 cp matin et soir pendant une semaine (3)**, puis
  - **2 cp matin et soir pendant 15 jours (3)**.

Ordonnance 2 :

- Faire pratiquer :
  - **NFS, plaquettes, ASAT, ALAT (3)**, bilirubine, phosphatases alcalines dans deux semaines et dans un mois.
  - **Tégrétolémie dans un mois (10).**

Question 5 : Les crises persistent malgré le traitement par carbamazépine à la dose maximale tolérée. Quelle est votre conduite thérapeutique ? (10)

- En cas d'échec d'une monothérapie, il faut **essayer une autre mono thérapie (10)**. Ici, on remplacera donc progressivement le Tégrétol® soit par la Dépakine®, soit par le Dihydan®, soit par un antiépileptique de deuxième génération dont les avantages sont une meilleure tolérance et peu ou pas d'interactions médicamenteuses : par exemple, gabapentine (Neurontin®), lamotrigine (Lamictal®) ou oxcarbazépine (Trileptal®).

Question 6 : Malgré plusieurs essais d'associations médicamenteuses bien conduites, les crises partielles et les crises généralisées persistent et sont invalidantes en raison de leur fréquence. Quelle solution doit-on envisager ? Quel en est le préalable indispensable? (18)

L'échec des différentes associations médicamenteuses et le caractère invalidant de cette épilepsie partielle temporale doivent faire envisager un **traitement chirurgical de l'épilepsie par résection corticale (9).**

- Le préalable indispensable à ce type de traitement est la localisation la plus précise possible du foyer épileptogène (point de départ de la crise) grâce :
  - à l'**EEG avec électrodes de surface supplémentaires (9)** (sphénoïdales, temporales antérieures, nasopharyngiennes), avec enregistrement prolongé couplé à un enregistrement vidéo du patient
  - et, éventuellement, à des enregistrements par électrodes sous-durales ou intracérébrales.

***NB :** Le PET-scan, l'IRM fonctionnelle, la magnéto-encéphalographie (MEG) et le SPECT ictal (Single Photon Emission Computed Tomography effectuée après injection d'un traceur radioactif au moment d'une crise) sont des techniques de plus en plus couramment utilisées pour localiser le foyer épileptogène.*

DOSSIER 18

Un patient droitier de 67 ans est hospitalisé pour une perte de connaissance à son domicile où il a été retrouvé "un peu dans le brouillard" par son épouse qui rapporte la survenue de quatre épisodes "curieux" survenus aux cours des deux derniers mois : les 3 premiers épisodes avaient consisté en une hypersalivation soudaine accompagnée de nausée et d'une sensation de chaleur épigastrique violente, sans trouble de conscience associé. Le 4ème épisode semble avoir débuté de la même façon et s'être poursuivi par une interruption brutale du contact, puis par un mouvement de mastication et de mâchonnement. Le patient n'a conservé aucun souvenir de cet épisode, tout comme de l'épisode actuel avec perte de connaissance.

Ce patient, consommateur assidu de Vodka, reçoit un traitement antidépresseur par Anafranil depuis 4 mois pour une dépression réactionnelle au décès de son frère.

Enfin, il a été victime il y a 8 mois d'un accident vasculaire cérébral ischémique dans le territoire de l'artère cérébrale postérieure droite, attribué à une fibrillation auriculaire paroxystique, dont il a bien récupéré.

Sur le plan clinique, on vous montre un M.M.S.E. (Mini-Mental-Status Examination) réalisé par le S.A.M.U. au domicile du patient à 10/30. Actuellement, l'examen ne retrouve que de minimes séquelles de son AVC, déjà connues et une morsure latérale gauche de la langue. Il est parfaitement bien orienté et l'examen général est considéré comme normal.

Le scanner cérébral n'est pas modifié, le bilan biologique usuel est sans particularités et le patient est correctement anticoagulé.

---

1) **Les 4 premiers épisodes transitoires survenus au cours des 2 derniers mois évoquent-ils des accidents ischémiques transitoires ?**
2) **Le M.M.S à 10/30 permet-il d'évoquer un syndrome démentiel ?**
3) **La perte de connaissance motivant l'hospitalisation vous évoque-t-elle une syncope convulsivante ?**
4) **Proposez une hypothèse uniciste pour les 5 épisodes.**
5) **Quelle(s) sera(ont) votre(vos) décision(s) thérapeutique(s) principale(s) ?**

Question 1 : Les 4 premiers épisodes transitoires survenus au cours des 2 derniers mois évoquent-ils des accidents ischémiques transitoires ? (25)

NON (5). Il s'agit de **crises comitiales partielles temporales (5)** d'après la sémiologie. Les trois premières sont des crises partielles **simples (5)** et la quatrième une crise **partielle complexe temporale (5)**.

Contre les accidents ischémiques transitoires : **absence de syndrome déficitaire (5)** systématisé dans un territoire artériel.

Pour les crises comitiales : stéréotypie, sémiologie typique : végétative dans les 3 premières, végétatives + "absence temporale" = trouble de conscience + activité automatique + amnésie post-critique dans la 4ème.

N.B. :

Attention à une erreur commise fréquemment à propos des crises partielles complexes dont le signe distinctif avec les crises partielles simples est la présence d'un « trouble de conscience ». Il ne s'agit pas ici d'un trouble de la vigilance, mais d'un trouble de la conscience phénoménale (capacité à rapporter - verbalement ou non - à soi-même ou à d'autres ce que l'on perçoit, ce que l'on pense...). Donc, il ne faut pas exiger une perte de connaissance pour poser un diagnostic de crise partielle complexe.

Attention, si un AIT est ici très improbable, ne pas oublier que rarement - moins de 10% des cas- une crise comitiale peut survenir à la phase aiguë d'un accident vasculaire cérébral.

Question 2 : Le M.M.S à 10/30 permet-il d'évoquer un syndrome démentiel ? **(10)**

NON (5). Le M.M.S **a été réalisé pendant un syndrome confusionnel (5)** post-critique, ce qui lui enlève toute valeur diagnostique pour un éventuel syndrome démentiel.

Question 3 : La perte de connaissance motivant l'hospitalisation vous évoque-t-elle une syncope convulsivante ? **(15)**

NON (5). La confusion post-critique, l'existence de 4 crises comitiales partielles, et l'absence d'antécédent de syncope font évoquer une **CRISE COMITIALE GENERALISEE (10)**, plus vraisemblablement secondairement généralisée.

N.B. :

La syncope convulsivante est un diagnostic différentiel important de la crise comitiale généralisé tonico-clonique. Sur le plan physiopathologique, ces deux phénomènes sont radicalement distincts : hypervascularisation de la région corticale responsable de la décharge neuronale synchrone dans la crise comitiale, versus hypodébit cérébral responsable de la syncope convulsivante.

Question 4 : Proposez une hypothèse uniciste pour les 5 épisodes. **(20)**

Epilepsie lésionnelle (5) sur foyer cicatriciel **temporal interne (5) droit (5) séquellaire de l'accident vasculaire cérébral ischémique (5).**

- Accident vasculaire cérébral ischémique il y a 8 mois (délai d'apparition moyen = 6 mois) dans le territoire de l'artère cérébrale postérieure droite dont certaines branches du territoire superficiel irriguent la face interne du lobe temporal et donc la région hippocampique.
- 3 crises partielles simples temporales internes (droite)
- 1 crise partielle complexe temporale interne (droite)
- 1 crise secondairement généralisée (morsure de la langue gauche)
- facteurs abaissant le seuil : alcoolisme chronique, tricycliques, âge

Question 5 : Quelle(s) sera(ont) votre(vos) décision(s) thérapeutique(s) principale(s) ? **(30)**

Prescription d'un **traitement anticomitial en monothérapie (5)** au long cours : Dépakine (Valproate de sodium) en première intention en l'absence d'insuffisance hépatique (alcoolisme chronique). Tégrétol en deuxième intention (surveiller le niveau d'anti-coagulation du fait de l'activité d'inducteur enzymatique du Tégrétol).

Suppresion des facteurs favorisants :

- **Sevrage de l'alcool (5)** avec **prévention du syndrome de sevrage (5)** (vitamines B1, B6, PP + benzodiazépine ou méprobamate).
- **Remplacer l'antidépresseur tricyclique (5)** (anafranil) par un inhibiteur de la recapture de la sérotonine (ex : Stablon).

Surveillance clinique (5) (nombre de crises, effets secondaires) et biologique (TP TCA, fibrinogène, ASAT ALAT pour la Dépakine).

Suivi neurologique et **psychiatrique (5)** ambulatoire.

N.B. :

Il est classique d'affirmer que l'on ne prescrira de traitement anti-comitial à un patient alcoolique victime de crises comitiales, que s'il est sevré de l'alcool. Ici la situation est compliquée par le fait que l'alcool ne joue qu'un rôle de facteur favorisant dans une épilepsie lésionnelle (cicatrice post-AVC) qui nécessite une traitement pharmacologique.

DOSSIER 19

Un patient de 18 ans, épileptique et diabétique traité, est conduit en urgence par le S.A.M.U., alerté par sa mère qui l'a retrouvé inconscient dans sa chambre. Cette dernière évoque une rupture sentimentale survenue il y a une dizaine de jours. Depuis, il ne se rendait plus en cours, ne fréquentait plus ses amis et évitait de parler à ses parents. Il ne mangeait presque plus et passait de longues heures à pleurer dans sa chambre.

A l'examen clinique, il n'ouvre pas les yeux malgré les stimulations les plus variées, ne produit aucune réponse verbale, et réagit aux stimulations nociceptives par un mouvement d'extension-rotation interne des 2 membres inférieurs et de flexion-adduction des 2 membres supérieurs. Sa respiration spontanée est cyclique avec des mouvements respiratoires de moins en moins amples et fréquents pour aboutir à une pause de quelques secondes suivie d'une reprise parallèle de la fréquence et de l'amplitude de ces mouvements. L'examen des pupilles retrouve un myosis réactif symétrique. Les réflexes du tronc cérébral sont conservés. Le reste de votre examen clinique est sans particularités. Le patient est apyrétique.

Son traitement médicamenteux actuel est :

- Rivotril : 1mg X 3 par jour
- Gardénal : 50 mg par jour
- Insuline Novolente : 10 UI par jour le matin à 8h00
- Actrapid : 5 UI X 3 par jour, aux 3 repas

---

1) Dans l'hypothèse d'un coma lié à une tentative de suicide, quels diagnostics doivent être évoqués ici au regard du traitement médicamenteux prescrit ?

2) Quelle est la profondeur fonctionnelle de ce coma ?

3) Quel est le premier résultat biologique à obtenir dès les premières minutes de la prise en charge de ce patient ?

4) Ce résultat est normal. Quel examens complémentaires seront réalisés en urgence ?

La mère du patient retrouve les comprimés correspondant aux 5 derniers jours de traitement en Rivotril et Gardénal de son fils.

5) En faveur de quelle hypothèse plaide cette donnée anamnestique ? Quels sont alors les deux examens complémentaires qui vous aideront à l'affirmer ?

6) Quelle est votre attitude thérapeutique médicamenteuse immédiate ?

Le patient est maintenant sorti du coma depuis 48 heures, son examen neurologique est strictement normal, et son traitement anti-épileptique en cours de ré-equilibration.

7) Quand laisserez-vous le patient rentrer à son domicile ?

Question 1 : Dans l'hypothèse d'un coma lié à une tentative de suicide, quels diagnostics doivent être évoqués ici au regard du traitement médicamenteux prescrit ? **(12)**

Il faudra évoquer tout particulièrement les intoxications et les sevrages aux différentes molécules prises au long cours par ce patient :

	Insuline	**Valium / Gardénal**
Intoxications	**Coma hypoglycémique (2)**	**Coma aux barbituriques (2)** **Coma aux benzodiazépines (2)**
Sevrages	**Coma hyperosmolaire (2)** **Coma cylindro-conique (2)**	**Etat de mal comitial non convulsif (2)**

Question 2 : Quelle est la profondeur fonctionnelle de ce coma ? **(15)**

Il s'agit d'un coma de niveau fonctionnel **di-encéphalique (10)** devant l'association de signes suivants :

- myosis réactif
- respiration de type Cheynes-Stokes
- réactivité motrice en décortication (flexion des membres supérieurs et extension des
- membres inférieurs)
- conservation des réflexes du tronc cérébral (oculo-céphaliques verticaux et horizontaux, cornéen, oculo-cardiaque entre autres)

Score de Glascow = (1 + 1 + 3)/15 = **5/15 (5)**

N.B. :

L'examen neurologique d'un patient comateux est orienté par deux objectifs complémentaires :

- *Rechercher d'éventuels signes déficitaires focalisés, souvent de précieuse valeur diagnostique, comme par exemple : une paralysie mixte (intrinsèque + extrinsèque) du III orientant vers une hémorragie méningée sévère par rupture d'anévrysme de la terminaison de l'artère carotide interne ipsi-latérale ; une hémiplégie (le membre paralysé chute plus rapidement, il semble « plus lourd ») ; une paralysie faciale (manœuvre de Pierre-Marie et Foix), un myosis serré dans une intoxication aux opiacés ; …*
- *Rechercher la profondeur fonctionnelle du coma, de grande valeur pronostique immédiate et guidant la thérapeutique immédiate. Le raisonnement clinique est ici guidé par une conception (probablement un peu trop simpliste mais souvent utile notamment dans les comas traumatiques) « hiérarchique verticale » :*

Quelle que soit son étiologie, la profondeur d'un coma peut être traduite en terme de niveau de dysfonctionnement progressif des structures anatomiques suivantes :

di-encéphale / pédoncules / protubérance (haute et basse) / bulbe

L'idée centrale (tradition Jacksonienne) est que plus une structure est haut située dans le SNC, plus elle est fragile vis à vis des « agressions » de toutes sortes. Suivant cette théorie, plus un coma s'aggrave plus le patient « s'enfonce » (idée de chute, de descente) vers un niveau de dysfonctionnement plus bas situé (di-encéphalique, puis pédonculaire, puis protubérantiel... puis bulbaire). C'est le principe utilisé implicitement dans les échelles de Glascow et de Liège.

En pratique, cela revient à examiner en quelques secondes :

- respiration spontanée
- pupilles
- réflexes du tronc cérébral : en particulier fronto-orbitaire (mésencéphale haut) / oculocéphalique vertical (mésencéphale haut) et horizontal (mésencéphale-protubérance) / photomoteur (III, mésencéphale moyen) / cornéen / oculovestibulaire oculocardiaque (bulbe)
- réactivité motrice aux stimulations nociceptives (réponse adaptée ; décortication ; décérébration ; absence complète de réactivité)

Ce qui est donc capital dans l'examen neurologique du coma, c'est qu'il discrimine de façon radicale un externe qui sait quoi rechercher (détermination rapide de la profondeur du coma qui prend de ~30 secondes à 1 minute), de celui qui n'est pas guidé par une conception théorique minimale (le patient ne va par définition rien lui dire...).

***Question 3 : Quel est le premier résultat biologique à obtenir dès les premières minutes de la prise en charge de ce patient ?* (15)**

Glycémie capillaire (15) au doigt par dextro.

***Question 4 : Ce résultat est normal. Quel examens complémentaires seront réalisés en urgence ?* (24)**

Biologie : **Glycémie veineuse (3)** / Ionogramme sanguin avec créatininémie et **calcémie (3)** / **Bilan hépatique (3)** / **Gaz du sang artériels (3)** / réserve alcaline / NFS-Plaquettes

Toxicologie : **dosages médicaments (3)** (Benzodiazépines, Barbituriques) dans le sang et les urines, **alcoolémie (3)**.

Electrophysiologie : **Electroencéphalogramme (3)** / Electrocardiogramme

Imagerie : **Scanner cérébral sans (3)** et avec injection (après avoir éliminé une hyperglycémie trop importante) / Radiographie de thorax

***Question 5 : En faveur de quelle hypothèse plaide cette donnée anamnestique ? Quels sont alors les deux examens complémentaires qui vous aideront à l'affirmer ?* (16)**

ETAT DE MAL COMITIAL (5) NON CONVULSIF (5) qui sera confirmé par l'**électroencéphalogramme (3)** (tracé d'état de mal) et par les **dosages des médicaments à visée anti-épileptique (3)** (taux nuls ou infra-thérapeutiques)

***Question 6 : Quelle est votre attitude thérapeutique médicamenteuse immédiate ?* (10)**

Association de deux anti-épileptiques (2) par **voie parentérale (2)** :

Rivotril (Clonazepam) (2), 1 ampoule de **1 mg en IV lent (2)** sur 2 minutes, à renouveler 10 minutes plus tard en cas de persistance de l'état de mal.

Une fois l'état de mal stoppé, et/ou la dose de 2 mg de Rivotril atteinte on associe systématiquement en IV lente :

- soit le Prodilantin à raison de 15 mg d'équivalent de phénytoïne sodique /kg
- soit le Gardénal à raison de 20 mg /kg sur environ 20 minutes
- soit la Dépakine injectable à raison de 15 mg /kg sur environ 5 minutes

(2)

En cas d'échec des traitements précédents, on utilisera le Pentothal ou l'Hémineurine injectables.

***Question 7 : Quand laisserez-vous le patient rentrer à son domicile ?* (8)**

Après une évaluation psychiatrique (8). Une première tentative de suicide constitue une urgence psychiatrique, justifiant le plus souvent une prise en charge hospitalière.

DOSSIER 20

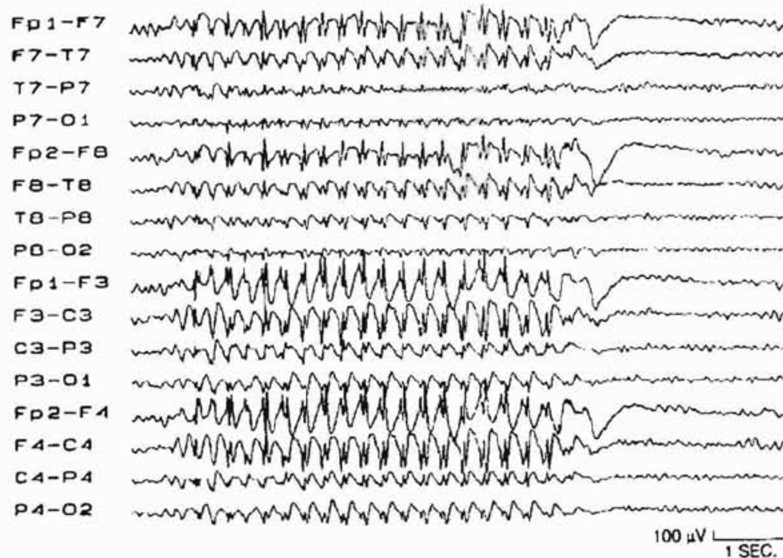
Un enfant de 5 ans présente depuis quelques mois de fréquents épisodes très brefs de 5 à 10 secondes, durant lesquels son regard semble vide et le contact avec lui est interrompu. Il ne se souvient pas de ces « malaises », ne parvient pas à les anticiper. En quelques occasions, de discrètes clonies des paupières auraient été observées par ses parents. L'examen clinique de cet enfant est normal, et son développement psycho-moteur est jusqu'à présent normal. Une IRM encéphalique est considérée comme normale.

---

1) Quel est votre diagnostic clinique de présomption ?

2) A cet âge quel diagnostic différentiel grave devez-vous discuter ?

3) Quels éléments cliniques présents dans l'observation sont en faveur de votre réponse à la question 1 ? Quel examen complémentaire sera ici déterminant ?



4) Quel est le principal résultat de cet électro-encéphalogramme ? En faveur de quelle hypothèse plaide-t-il ?

5) Quel traitement médicamenteux prescrivez-vous ici en première intention ?

6) Quel traitement médicamenteux prescririez-vous ici en cas d'échec du traitement prescrit à la question 5 ?

Question 1 : Quel est votre diagnostic clinique de présomption ? (14)

Epilepsie généralisée (9) de type « **petit mal** » **(5)** qui se manifeste par la survenue de brèves crises comitiales généralisées de type absence.

Question 2 : A cet âge quel diagnostic différentiel grave devez-vous discuter ? (15)

Le **syndrome de Lennox-Gastaut (15)** qui est une maladie épileptique débutant vers le même âge mais dont le pronostic épileptologique et cognitif est très péjoratif.

Question 3 : Quels éléments cliniques présents dans l'observation sont en faveur de votre réponse à la question 1 ? Quel examen complémentaire sera ici déterminant ? (22)

En faveur du diagnostic de « petit mal » versus syndrome de Lennox-Gastaut :

- **Début et fin brutal des crises comitiales (2)**
- **Durée des crises très brève (2)**
- **Absence d'aura (2)** précédant les crises
- **Absence de chutes (2)** pendant les crises
- **Manifestations cloniques pendant les crises toujours très discrètes (2)**
- **Absence de retard de développement psycho-moteur (2)**

L'**électroencéphalogramme (10)** est ici fondamental.

Question 4 : Quel est le principal résultat de cet électro-encéphalogramme ? En faveur de quelle hypothèse plaide-t-il ? (19)

Décharge rythmique (2) à **début et fin brusques (2)** de **pointes-ondes (2) généralisées (2)** à 3 cycles par seconde. Ces figures sont **bilatérales (2)**, **synchrones sur les deux hémisphères (2)** et surviennent sur un **tracé de fond d'allure normale (2)** (dernières secondes du tracé joint).

Cet aspect est typique des crises comitiales généralisées à type d'absence et **confirme donc l'hypothèse de « petit mal » (5)** évoquée dès la question 1 sur les seuls arguments cliniques.

Question 5 : Quel traitement médicamenteux prescrivez-vous ici en première intention ? (15)

Valproate de Sodium ou Dépakine (15).

Question 6 : Quel traitement médicamenteux prescririez-vous ici en seconde intention ? (15)

Ethosuximide ou Zarontin (15).

DOSSIER 21

hémisphère gauche dominant

Un homme de 60 ans, droitier, tabagique, hypertendu connu traité par Rénitec® consulte parce qu'il a présenté la veille à 23 heures un épisode de faiblesse de la main droite associée à une difficulté pour trouver ses mots, le tout ayant duré une heure. L'examen clinique est normal en dehors d'une tension artérielle à 17/10.

1) Quel diagnostic évoquez-vous en priorité ?
2) En dehors du bilan biologique et de la radio du thorax, quels sont les 4 examens à pratiquer en priorité ?
3) Un scanner cérébral est effectué le lendemain matin. Comment l'interprétez-vous, sachant qu'aucune anomalie n'a été constatée sur les autres coupes?



4) Que faites-vous vis-à-vis de la pression artérielle dans l'immédiat ?
5) Quels résultats des examens complémentaires pratiqués à la question 2 vous amèneraient à prescrire un traitement anticoagulant par héparine chez ce patient ?
6) L'échographie-doppler cervical retrouve une sténose serrée du bulbe carotidien gauche. Quel geste chirurgical doit-on discuter ?
7) Le traitement chirurgical est récusé. Quel traitement préventif proposez-vous à ce patient ?

Question 1 : Quel diagnostic évoquez-vous en priorité ? (20)

Il s'agit vraisemblablement d'un **accident ischémique transitoire (10)** du territoire sylvien **superficiel (5) gauche (5)**.

Question 2 : En dehors du bilan biologique et de la radio du thorax, quels sont les 4 examens à pratiquer en priorité ? (16)

Les examens non biologiques à réaliser en priorité sont :

- Un **ECG (4)**, à la recherche d'un trouble du rythme ou de signes d'insuffisance coronaire aiguë
- Un **scanner cérébral sans injection (4)** à la recherche d'un infarctus sylvien superficiel gauche constitué (on retrouve parfois une hypodensité témoignant de l'infarctus alors même que le déficit a complètement régressé) et surtout utile pour éliminer une hémorragie (hyperdensité spontanée).
- Un **écho-doppler cervical (4)**, à la recherche en particulier d'une sténose carotidienne gauche
- Une **échographie cardiaque trans-thoracique (4)** et (si possible) trans-œsophagienne à la recherche d'un thrombus intracardiaque ou d'une valvulopathie emboligène.

Question 3 : Un scanner cérébral est effectué le lendemain matin. Comment l'interprétez-vous, sachant qu'aucune anomalie n'a été constatée sur les autres coupes? (10)

Cette coupe de scanner cérébral peut être **considérée comme normale (5)**, ce qui, compte tenu du fait que le reste du scanner est également normal, plaide **en faveur d'un accident ischémique (5)** et élimine une hémorragie intracérébrale.

Question 4 : Que faites-vous vis-à-vis de la pression artérielle dans l'immédiat ? (11)

- **A la phase aiguë** d'un accident vasculaire cérébral ischémique, **une hypertension artérielle modérée ne doit pas être corrigée si elle est bien tolérée** (5). En effet, une baisse de la TA dans ce contexte pourrait provoquer un infarctus cérébral en diminuant le débit de perfusion dans la circulation collatérale.
- Dans l'immédiat, il faut donc **maintenir le traitement par Rénitec® (3)**, **surveiller régulièrement les chiffres de pression artérielle** (3) et ne renforcer le traitement anti-hypertenseur que si la TA s'élève beaucoup (par exemple au-delà de 22/12) et/ou si elle est mal tolérée, en particulier du point de vue hémodynamique (insuffisance ventriculaire gauche). Dans ce cas on veillera à faire baisser la TA progressivement et modérément.

Question 5 : Quels résultats des examens complémentaires pratiqués à la question 2 vous amèneraient à prescrire un traitement anticoagulant par héparine chez ce patient ? *(12)*

Chez ce patient on prescrira de l'héparine uniquement en l'absence de contre-indication et après s'être assuré de l'absence d'hémorragie au scanner cérébral, si on retrouve :

- des arguments en faveur d'une cardiopathie emboligène:
  - **fibrillation auriculaire** (3) sur l'ECG
  - signes électrocardiographiques d'**insuffisance coronaire aiguë (3)**;
  - **signes de valvulopathie potentiellement emboligène et/ou thrombus intracardiaque à l'échographie** (3).
- des signes de **dissection carotidienne** (3) gauche à l'écho-doppler

NB: *Dans le contexte d'un AIT récent, la mise en évidence d'une arythmie complète conduit généralement à prescrire un traitement anticoagulant par héparine lorsqu'il n'existe pas de contre-indication. En théorie, cette attitude n'est pleinement justifiée que s'il existe des arguments pour un risque emboligène élevé (oreillette dilatée, thrombus intracardiaque). Mais en pratique, l'héparine est généralement prescrite en cas d'AIT récent dès lors qu'il existe une ACFA, même si ces arguments ne sont pas retrouvés à l'échographie.*

Question 6 : L'échographie-doppler cervical retrouve une sténose serrée du bulbe carotidien gauche. Quel geste chirurgical doit-on discuter ? *(15)*

- Il faut discuter l'indication d'une **endartériectomie carotidienne** (5) **gauche** (4) afin de prévenir la récidive ultérieure d'un AVC constitué.
- Ce geste chirurgical est indiqué à froid **(à distance de l'AIT)** (3):
  - En l'absence de contre-indication générale à l'anesthésie
  - Si l'angio-IRM met en évidence une **sténose de siège accessible supérieure à 70%** (3).

NB: *Le calcul du pourcentage de la sténose consiste à comparer sur l'angio-IRM le diamètre de la carotide interne là où la sténose est la plus serrée, par rapport au diamètre de la carotide interne distale, quand les parois sont redevenues parallèles*

Question 7 : Le traitement chirurgical est récusé. Quel traitement préventif proposez-vous à ce patient ? *(16)*

- **Lutte contre les facteurs de risque (10)** : contrôle de l'HTA à moyen et long terme, arrêt du tabac, équilibration éventuelle d'un diabète ou correction éventuelle d'une dyslipidémie.
- **Traitement antiagrégant plaquettaire à vie (6)** :
  - aspirine, à la dose de 100 à 300 mg/jour, ou clopidogrel (Plavix®), à la dose de 1cp/j ou une association aspirine-dipyridamole (Asasantine®), à la dose de 2 gélules/j en 2 prises.

DOSSIER 22

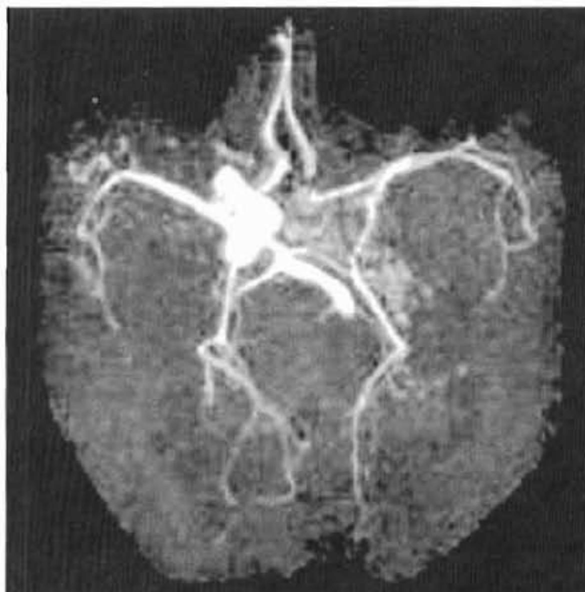
Un homme droitier de 63 ans athéromateux et hypertendu est retrouvé à 07H30 dans son lit au réveil par son épouse avec un trouble du langage à type de jargon fluent accompagné de troubles majeurs de la compréhension. A 8H00, le SAMU prend en charge le patient et le dépose à 8h25 dans une unité neuro-vasculaire. Le scanner cérébral ne retrouve pas d'hémorragie. Deux jours auparavant, il avait présenté une cécité monoculaire gauche pendant quelques minutes. La pression artérielle aux deux bras est à 160/70 mmHg, il existe un souffle carotidien gauche, et en dehors du trouble du langage déjà décrit il existe une quadranopsie latérale homonyme inférieure droite, et l'ECG montre un rythme cardiaque sinusal régulier à 75/mn. Il est actuellement 8H55.

---

1) Quel est votre diagnostic clinique de présomption ?

2) Ce patient est-il candidat à la thrombolyse par rTPA intra-veineuse ?

3) Quel est votre diagnostic de l'épisode survenu deux jours plus tôt ? En faveur de quelle étiologie plaide-t-il pour ce qui concerne l'épisode actuel ?



4) Analysez le cliché ci-joint.

Un mois plus tard, ce patient présente brutalement une hémiplégie massive droite proportionnelle accompagnée d'un mutisme complet, de troubles sévères de la compréhension, et d'un trouble de la vigilance. Le souffle carotidien gauche a disparu. Un scanner réalisé 2 heures après l'installation des troubles élimine l'hémorragie.

5) Quel est votre diagnostic ?

6) Comment le confirmer en urgence ?

7) Prescrivez-vous de l'héparine à dose hypocoagulante à ce patient ?

Question 1 : Quel est votre diagnostic clinique de présomption ? (17)

Accident vasculaire cérébral (5) ischémique (3) en voie de constitution (3) (durée inférieure à 24 heures) dans le territoire **superficiel postérieur de l'artère sylvienne(3) gauche** (3).

Question 2 : Ce patient est-il candidat à la thrombolyse par rTPA intra-veineuse ? **(10)**

Non (5) parce que l'une des contre-indications de la thrombolyse à la phase aiguë des accidents vasculaires cérébraux artériels ischémiques est le **délai de survenue supérieur à 3 heures (5)** (A.M.M.). Ici, si la prise en charge de ce patient est effectivement inférieure à 3 heures (1H25), mais l'heure de début de l'accident est inconnue car les déficits ont été constatés par l'épouse du patient à son réveil.

Question 3 : Quel est votre diagnostic de l'épisode survenu deux jours plus tôt ? En faveur de quelle étiologie plaide-t-il pour ce qui concerne l'épisode actuel ? **(20)**

Cette cécité monoculaire gauche ayant duré moins de 24 heures correspond à un **accident ischémique transitoire (5)** dans le territoire de l'artère ophtalmique gauche, branche de l'artère **carotide interne gauche (5)**.

La survenue de deux épisodes cliniques dans le territoire de l'artère carotide interne gauche chez ce patient porteur d'un souffle carotidien gauche, et par ailleurs en rythme cardiaque sinusal régulier, rend hautement probable pour l'épisode actuel un **mécanisme d'embol athéromateux (10)** à partir d'une plaque de l'origine de l'artère carotide interne gauche.

Question 4 : Analysez le cliché ci-joint. **(13)**

C'est un cliché d'**angio-IRM du polygone de Willis (5)**. Il met en évidence une **absence de flux (5) dans l'artère carotide interne gauche (3)**, et une prise en charge partielle du territoire sylvien gauche par l'artère cérébrale antérieure gauche - du fait d'un signal de flux dans cette artère sylvienne gauche -, probablement via l'artère communicante antérieure et donc via l'artère carotide interne droite.

Question 5 : Quel est votre diagnostic ? (13)

AVC constitué sylvien TOTAL gauche par

Occlusion thrombotique (5) de l'**artère carotide interne** (5) **gauche** (3).

Question 6 : Comment le confirmer en urgence ? (10)

Par la réalisation d'un **écho-doppler cervival (10)** en urgence, ou d'une angio-IRM.

× scan (sans) injection en urgence

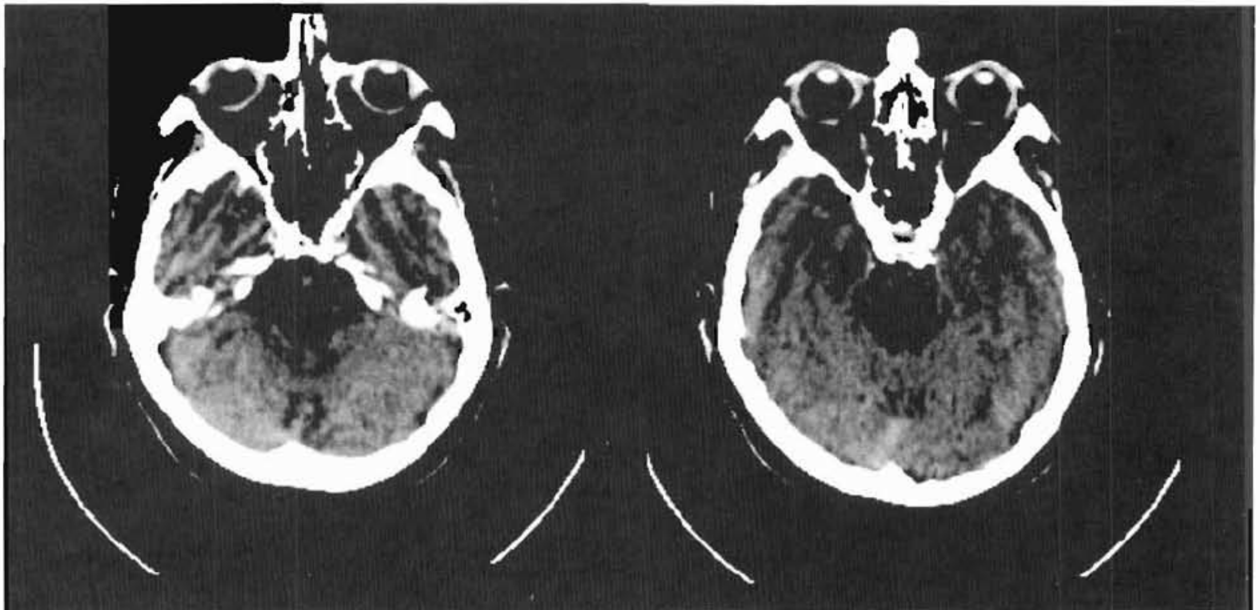
Question 7 : Prescrivez-vous de l'héparine à doses hypocoagulante à ce patient ? (17)

Non (5), parce que la survenue d'un **accident vasculaire cérébral ischémique de grande taille** (7) ou la survenue d'un trouble de vigilance dans un accident carotidien **contre-indiquent l'anticoagulation efficace du fait d'un risque hémorragique majeur** (5).

DOSSIER 23

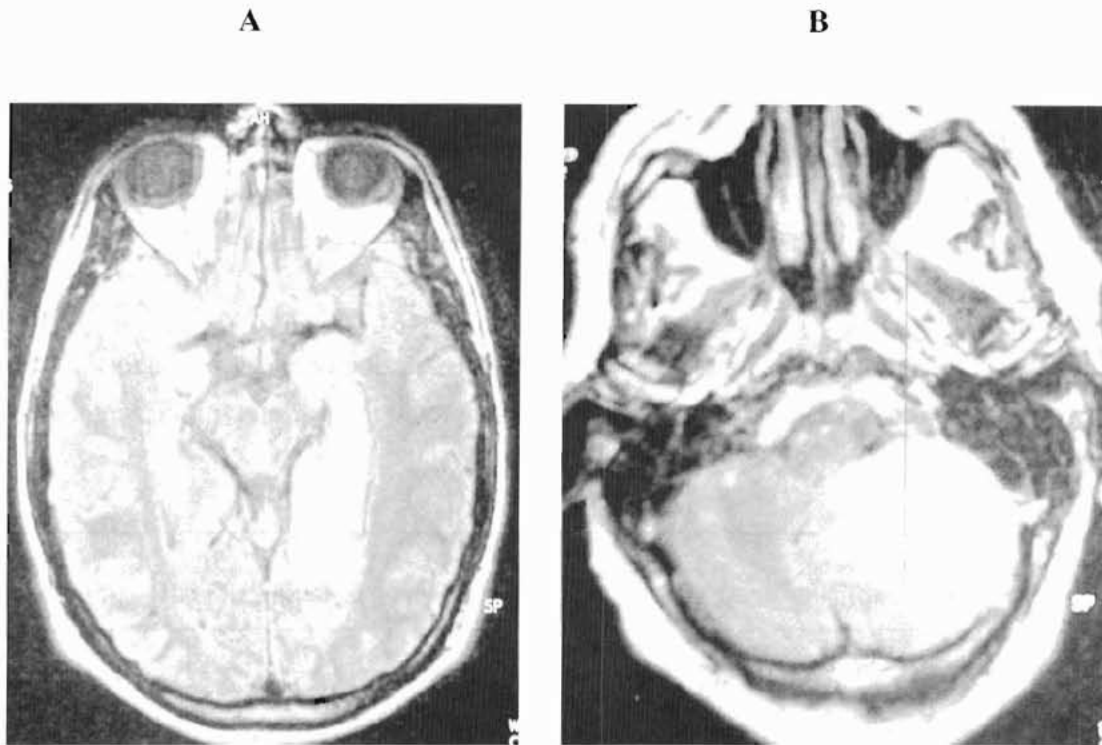
Une femme de 35 ans pesant 60 kg consulte aux urgences pour un trouble de l'équilibre survenu brutalement le matin même, associé à des céphalées occipitales intenses et à des vomissements. A l'examen, on retrouve un élargissement du polygone de sustentation, non majoré par l'occlusion des yeux, une hypermétrie lors des épreuves doigt-nez et talon-genou du côté gauche, et une hémianopsie latérale homonyme droite. La vigilance est conservée et le reste de l'examen clinique est normal. Le bilan biologique standard (hémogramme, hémostase, bilan hydroélectrolytique), l'ECG et la radiographie des poumons ne montrent aucune anomalie particulière. La patiente n'a pas d'antécédent particulier. Un scanner cérébral est fait en urgence 6 heures après le début des troubles.

cervelet



1) Interprétez le scanner cérébral ci-dessus (les autres coupes ne montrent aucune anomalie).
2) Quel diagnostic évoquez-vous en priorité ?
3) Quels sont les deux types d'étiologies les plus probables?
4) Quels autres examens complémentaires à visée étiologique demandez-vous en priorité ?

Une IRM cérébrale est effectuée 9 heures après le début des troubles.



5) Commentez les images A et B obtenues en séquence FLAIR.

L'échographie-doppler des troncs supra-aortiques montre que l'artère vertébrale gauche est le siège d'un hématome et d'une sténose significative.

6) Quel est votre diagnostic étiologique? Quelle donnée de l'interrogatoire aurait permis de vous orienter d'emblée vers ce diagnostic ?

7) Quelle est votre prescription pour les 48 premières heures ?

8) Au troisième jour apparaît un trouble de la vigilance sans autre signe clinique associé. Quelle(s) complication(s) devez-vous craindre en priorité ?

3 types d'engagement :
- engagement sous falcoriel (sous la faux du cerveau)
- engagement cérébelleux (les amygdales cérébelleuses descendent dans le bulbe)
- engagement temporal (troubles de la conscience, atteinte du 3 : mydriase)

Question 1 : Interprétez le scanner cérébral (les autres coupes ne montrent aucune anomalie). (10)

Les deux clichés de scanner cérébral peuvent être considérés comme **normaux** (10). Il n'existe en particulier ni anomalie de densité, ni effet de masse.

Question 2 : Quel diagnostic évoquez-vous en priorité ? (20)

Il s'agit probablement de **deux (5) accidents vasculaires cérébraux (5) ischémiques (5)** du territoire **vertébrobasilaire gauche (5)** avec :

- Infarctus cérébelleux gauche (syndrome cérébelleux de l'hémicorps gauche sans atteinte associée des paires crâniennes, ce qui suggère que le tronc cérébral est intact)
- Infarctus du territoire cérébral postérieur gauche avec atteinte occipitale gauche probable (hémianopsie latérale homonyme droite).

Question 3 : Quels sont les deux types d'étiologies les plus probables? (10)

A cet âge, les deux étiologies les plus probables chez une femme sont

- une **dissection de l'artère vertébrale gauche (5)** et
- une **cardiopathie emboligène (5)**.

Question 4 : Quels autres examens complémentaires à visée étiologique demandez-vous en priorité ? (20)

- **Echographie cardiaque trans-thoracique (5)** et trans-œsophagienne à la recherche d'une cardiopathie emboligène.
- **Echographie-doppler des troncs supra-aortiques (5)** à la recherche d'une sténose et/ou d'une dissection de la vertébrale droite et des autres axes cervico-encéphaliques (penser à la possibilité de dissections multiples).
- **IRM cérébrale (5)** pour visualiser les infarctus (en demandant des séquences FLAIR et de diffusion, qui sont les plus sensibles au stade précoce) et pour rechercher un hématome dans la paroi de l'artère vertébrale gauche (sous la forme d'un hypersignal en séquence T1). L'artère vertébrale est en avant du tronc basilaire
- **Angio-IRM (5)** pour visualiser les axes cervico-encéphaliques.

Question 5 : Commentez les images A et B obtenues en séquence FLAIR. (12)

- Le cliché A montre la présence d'un **hypersignal temporo-occipital gauche** (3), confirmant le diagnostic d'**infarctus du territoire cérébral postérieur gauche** (3).
- Le cliché B montre **hypersignal de l'hémisphère cérébelleux gauche** (3), confirmant le diagnostic d'infarctus du territoire vertébrobasilaire gauche. On notera la présence d'un **effet de masse** (3) (déviation de la ligne médiane), probablement en rapport avec l'existence d'un œdème précoce. visible sur le B

NB : ces clichés illustrent l'intérêt de la séquence FLAIR pour la visualisation précoce de l'infarctus. !!!

Question 6 : Quel est votre diagnostic étiologique? Quelle donnée de l'interrogatoire aurait permis de vous orienter d'emblée vers ce diagnostic ? (9)

- L'existence d'une sténose associée à un hématome de la paroi de l'artère vertébrale gauche permet de poser le diagnostic de **dissection de l'artère vertébrale gauche** (5).
- La notion d'un **traumatisme cervical** (4) récent (chute, coup, manipulation cervicale brutale) aurait permis de s'orienter d'emblée vers une dissection. Cependant, la dissection peut aussi survenir spontanément. (dysplasie fibromusculaire surtout [femme jeune asiatique ou arabe] ou maladie du tissu élastique plus rarement : Ehler Danlos, Marfan)

NB: On retiendra cependant que les conclusions de l'échographie-doppler dépendent de la qualité de l'examinateur, d'où l'importance de l'angio-IRM pour la confirmation du diagnostic.

Question 7 : Quelle est votre prescription pour les 48 premières heures ? (10)

- **Hospitalisation en neurologie** (2), si possible en unité de soins intensifs neuro-vasculaire. HYDRATATION
- Voie veineuse périphérique, Serum physiologique 2l/24 heures avec KCl 2g/l
- Scope cardio-respiratoire TA, FR, saturation
- **Arrêt de l'alimentation orale** (2)
- **Pose d'une sonde gastrique** (2) avec aspiration douce si persistance des vomissements
- Traitement **anticoagulant par héparine à la seringue électrique** (2) : débuter par 20 000 UI/24 heures et adapter la dose en fonction du TCA fait à la quatrième heure puis deux fois par jour (objectif : TCA=1,5 à 2x témoin).
- **Surveillance** (2) : pouls, TA, conscience toutes les heures au début (en particulier du fait de la présence d'un effet de masse visible en IRM); température et diurèse 2 fois par jour.

car la fièvre est un facteur d'aggravation des lésions ischémiques

***Question 8 : Au deuxième jour apparaît un trouble de la vigilance sans autre signe clinique associé. Quelle(s) complication(s) devez-vous craindre en priorité ?** (9)*

Les principales complications à craindre sont :

- L'**œdème cérébelleux (3)**, avec compression du tronc cérébral et/ou du quatrième ventricule (hydrocéphalie aiguë).
- La **récidive d'un infarctus** (3) dans le territoire vertébro-basilaire (moins probable en l'absence de signes de localisation associés).
- La **transformation hémorragique (3)** au sein de l'infarctus.

***NB:** Le risque d'œdème justifie le séjour en soins intensifs et la surveillance clinique étroite. Un scanner en urgence est nécessaire devant l'apparition de ce trouble de la vigilance. En cas d'hydrocéphalie aiguë, le transfert en neurochirurgie pour dérivation externe s'impose en urgence.*

signes d'Hypertension intracranienne
- Céphalées
- vomissements en jets, faciles, non calmés
- Troubles de la conscience
- Atteinte du 6
- Oedème papillaire bilatéral

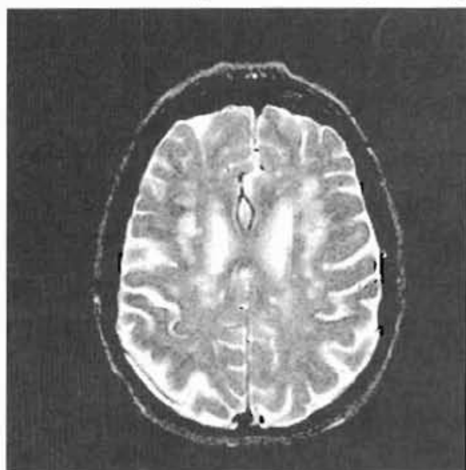
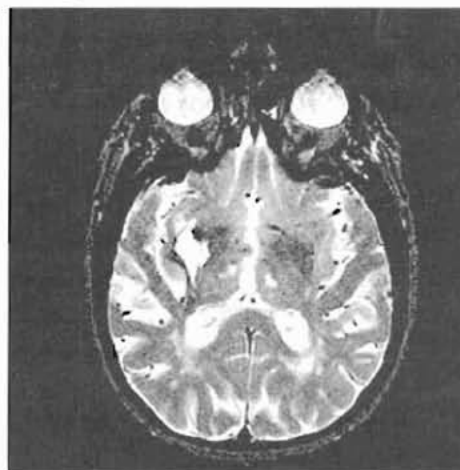
DOSSIER 24

Un homme de 62 ans présente un ralentissement psychomoteur important depuis quelques mois. A l'interrogatoire de son épouse vous apprenez que cet état clinique s'est installé par paliers successifs d'aggravation depuis au moins deux ans. En particulier deux dates semblent avoir marqué l'évolution : il y a 1 an l'installation brutale d'une hémiparésie ataxique gauche, puis plus récemment un épisode de dysarthrie accompagné d'une maladresse de la main droite. A l'examen neuropsychologique, il existe des troubles de l'attention, une apathie notable, une apraxie dynamique à l'épreuve « paume, poing, tranche », un trouble mnésique antérograde à type de trouble du rappel libre amélioré par l'indiçage, et une diminution de la fluence verbale. Sur le plan somatique, il existe un signe de Babinski gauche, des réflexes tendineux vifs aux quatre membres, un trouble de l'équilibre modéré, une hypertonie extrapyramidale des quatre membres et des épisodes de rire et pleurer spasmodique accompagnés de discrets troubles de déglutition. Chez lui, le patient est parfois agressif, déambule la nuit et présente une labilité émotionnelle importante. Ce patient présente une hypertension artérielle traitée et un tabagisme ancien.

1) Comment qualifiez-vous l'altération des fonctions cognitives et comportementales de ce patient ?

2) Comment interprétez-vous les deux épisodes rapportés dans l'observation ?

3) Quel est votre diagnostic clinique de présomption ?

4) Analysez ces deux clichés radiologiques. Sont-ils compatibles avec le diagnostic de sclérose en plaques ?

Ce patient reçoit à présent le traitement suivant : Reminyl (Galantamine) : 8 mg matin et soir après augmentation progressive de la posologie. Deux mois plus tard, on constate une nette amélioration des troubles psycho-comportementaux, de l'apathie, du ralentissement et de certains scores neuropsychologiques.

5) Cette nouvelle information remet-elle en cause votre diagnostic ?

Vous disposez à présent d'informations familiales plus précises : un frère, une sœur et le père du patient ont présenté des tableaux comparables à 45 et 54 ans respectivement. Tous ont initialement été traités pour des migraines avec aura assez tenaces, avant de voir leur symptomatologie évoluer.

6) Ces nouvelles informations vous évoquent-elle un diagnostic précis ?

Question 1 : Comment qualifiez-vous l'altération des fonctions cognitives et comportementales de ce patient ? (15)

Syndrome démentiel (10) d'évolution en marche d'escalier de formule neuropsychologique évocatrice d'une **atteinte sous-cortico frontale (5)** :

- ralentissement global exécutif
- amnésie « frontale » caratérisée par un trouble du rappel libre sensible à l'indiçage
- apraxie dynamique de Luria
- diminution des fluences verbales
- troubles attentionnels
- labilité émotionnelle

Question 2 : Comment interprétez-vous les deux épisodes rapportés dans l'observation ? (10)

Il s'agit de deux épisodes vasculaires artériels très évocateurs de lacunes cérébrales :

- **syndrome hémiparésie-ataxique unilatérale (5)** pour le premier
- **syndrome dysarthrie-main malhabile (5)** pour le second

Question 3 : Quel est votre diagnostic clinique de première intention ? (15)

Démence vasculaire (10) du fait de l'installation en marches d'escalier d'une démence sous-cortico frontale associée à des **syndromes lacunaires (5)**, des signes neurologiques localisés et des facteurs de risques vasculaires (HTA, tabagisme)

Question 4 : Analysez ces deux clichés radiologiques. Sont-ils compatibles avec le diagnostic de sclérose en plaques ? (25)

Il s'agit de deux coupes axiales d'**IRM encéphalique en séquence T2 (5)**.

On observe une **leuro-araïose periventriculaire (5)** importante prenant la forme d'**hypersignaux (3)** en T2, et des **hypersignaux des noyaux gris centraux (3)**, notamment des **deux thalami (3)**.

Non (3), cet aspect IRM n'est absolument pas évocateur de sclérose en plaques puisqu'il existe une **atteinte de structures cérébrales composées de substance grise (3)** (ici les 2 thalami) et dépourvues donc de myéline centrale.

Question 5 : Cette nouvelle information remet-elle en cause votre diagnostic ? (10)

Non (5), les **anticholinestérasiques d'action centrale (5)** sont actuellement prescrits dans les démences vasculaires avec des résultats cliniques encourageants.

Question 6 : Ces nouvelles informations vous évoquent-elle un diagnostic précis ? (25)

Oui (5), une maladie de **CADASIL (10)** (Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy with Sub-cortical Infarcts and Leucoaraïosis) de **transmission autosomale dominante (5)** qui commence très souvent par des migraines importantes et se complique d'**AVC profonds à répétition (5)** avec leucoaraïose en IRM cérébrale et syndrome démentiel.

Cette maladie est associée à des mutations du gène Notch 3 situé sur le chromosome 19.

DOSSIER 25

Monsieur K., âgé de 72 ans, est hospitalisé en urgence pour un déficit sensitivo-moteur de l'hémicorps gauche. Le matin même, alors qu'il marchait dans la rue, Monsieur K. a ressenti un engourdissement de la main gauche. Quelques minutes plus tard, son membre inférieur gauche est devenu lourd et insensible. Une heure plus tard il a vomi et s'est plaint de céphalées postérieures et temporales droites.

Dans ses antécédents on note une hypertension artérielle découverte à l'âge de 50 ans (mais traitée seulement depuis 5 ans par un diurétique) et un diabète modéré traité par Daonil®. Deux ans plus tôt il avait présenté un épisode de faiblesse et d'incoordination du membre supérieur droit, sans trouble sensitif ni trouble du langage et qui avait complètement régressé en 2-3 semaines. A l'examen, 6 heures après le début des troubles, on note une légère somnolence ; un discret déficit moteur touchant l'hémiface gauche, le membre supérieur et le membre inférieur gauche ; une hémianesthésie gauche à tous les modes et un trouble franc du sens de position du pouce et du gros orteil gauches. Les réflexes ostéotendineux sont discrètement plus vifs à gauche et il existe un signe de Babinski gauche. Le champ visuel au doigt est normal. On retrouve une discrète raideur méningée. La TA est à 19/10. La température est de 37°C.

1) **Quel est le diagnostic le plus probable ?**
2) **Quel est le siège anatomique le plus probable de la lésion ?**
3) **Quelles informations attendez-vous du scanner cérébral ?**
4) **Le scanner cérébral confirme votre diagnostic. Faut-il pratiquer une artériographie cérébrale ?**
5) **Vous notez par ailleurs sur le scanner la présence d'une petite hypodensité arrondie de 10 mm de diamètre, localisée au niveau du bras postérieur de la capsule interne gauche. Comment interprétez-vous cette anomalie ?**
6) **Compte-tenu du siège de la lésion actuelle, quelle est la principale séquelle à craindre ?**

Question 1 : Quel est le diagnostic le plus probable ? (10)

Le diagnostic le plus probable est celui d'**accident vasculaire cérébral (5)** (AVC) **hémorragique (5)** (ou hémorragie cérébro-méningée) :

- AVC car survenue brutale d'un déficit moteur et sensitif d'un hémicorps
- hémorragique car présence de céphalées et de vomissements (évoquant une hypertension intracrânienne ou un syndrome méningé) et d'une raideur méningée (ce qui oriente vers une hémorragie méningée associée).

Question 2 : Quel est le siège anatomique le plus probable de la lésion ? (15)

Il s'agit très probablement d'un **hématome capsulo-thalamique (10) droit (5).**

- Atteinte du thalamus droit car hypoesthésie et troubles sensitifs proprioceptifs de tout l'hémicorps gauche
- Atteinte de la capsule interne droite car déficit moteur proportionnel associé de l'hémicorps gauche.

Question 3 : Quelles informations attendez-vous du scanner cérébral ? (29)

Le scanner cérébral **sans injection (5)** permet :

- La confirmation du diagnostic : présence d'une **hyperdensité** (5) **spontanée** (5) arrondie et homogène **capsulo-thalamique droite** (5).
- La recherche des complications :
  - **Effet de masse (3)** (compression ou déviation du troisième ventricule) voire engagement cérébral.
  - **Œdème cérébral (3)** (hypodensité autour de l'hématome)
  - Hydrocéphalie aiguë par compression du troisième ventricule
  - **Diffusion du saignement dans les méninges** (hyperdensité spontanée des espaces sous-arachnoïdiens) ou **inondation ventriculaire (3)**.

Question 4 : Le scanner cérébral confirme votre diagnostic. Faut-il pratiquer une artériographie cérébrale ? (10)

Non (5), l'artériographie cérébrale n'est pas indiquée ici car l'âge avancé du patient, l'antécédent d'hypertension artérielle ancienne et le siège de l'hématome plaident en faveur d'un **hématome intracérébral secondaire à l'hypertension artérielle (5)** et non à la rupture d'une malformation vasculaire.

= 1cm

Question 5 : Vous notez par ailleurs sur le scanner la présence d'une petite hypodensité arrondie de 10 mm de diamètre, localisée au niveau du bras postérieur de la capsule interne gauche. Comment interprétez-vous cette anomalie ? (20)

- Il s'agit d'une **lacune (10)** (diamètre < 15 mm) du bras postérieur de la capsule interne gauche, rendant compte de l'épisode **d'hémiparésie ataxique droite survenu deux ans plus tôt (5).**
- L'hémiparésie s'explique par l'atteinte des fibres pyramidales tandis que l'hémi-syndrome cérébelleux s'explique par l'atteinte de la voie cortico-ponto-cérébelleuse.
- La lacune et l'hématome témoignent de **l'atteinte des artérioles perforantes secondaires à l'HTA chronique (5).** suite à la lipohyalinose induite par l'HTA.

voir page 289 du polycopié national

NB: *le syndrome cérébelleux est controlatéral à la lésion lorsque celle-ci siège au dessus de la commissure de Wernekink. Sinon, le syndrome cérébelleux est du même côté que la lésion.*

Question 6 : Compte-tenu du siège de la lésion actuelle, quelle est la principale séquelle à craindre ? (16)

- La principale séquelle à craindre consiste en des **douleurs spontanées et une hyperalgésie de l'hémicorps gauche (10)**, souvent rebelles aux traitements antalgiques (syndrome de Déjerine-Roussy).
- Ce type de douleur dite "centrale" peut se voir en cas de **lésion de la voie spinothalamique (6)**, quel qu'en soit le siège.

NB : *L'autre séquelle à craindre est le déficit moteur de l'hémicorps gauche, moins probable dans ce cas car ici le déficit est discret.*

le patient « regarde sa lésion »

DOSSIER 26

lésion à droite

Un homme droitier de 67 ans présente brutalement une hémiparésie gauche prédominant au membre supérieur accompagnée de céphalées, d'une hypoesthésie de même territoire, de nausées importantes et de fluctuations de la vigilance. Sa tête et son regard son dirigés vers la droite, et il présente une extinction visuelle gauche. Il ne reconnaît pas comme sien son membre supérieur gauche, et si son langage est normal, sa voix est dénuée de toute modulation mélodique.

aprosodie

hémiasomatognosie

Hémianopsie latérale homonyme controlatérale à la lésion

1) Où siège la lésion ?

2) Quelle lésion évoquez-vous ?



3) Analysez le cliché fourni.

4) Compte tenu de la topographie de la lésion, pensez-vous qu'elle puisse être secondaire à une HTA méconnue ?

Sur les coupes supérieures, on observe la présence d'une leucoaraïose importante avec des plages d'hypodensités périventriculaires et des centres semi-ovales. Deux ans plus tard, ce patient présente un hématome lobaire occipital gauche et développe un syndrome démentiel.

5) Quelle étiologie évoquez vous ?

Question 1 : Où siège la lésion ? (20)

Dans le* cortex pariéto-rolandique (15) *de l'hémisphère* droit (5) *chez ce patient droitier.

- L'association d'un déficit sensitivomoteur gauche non proportionnel, à prédominance brachio-faciale évoque une topographie dans le cortex de l'hémisphère droit, par une atteinte des régions rolandique (= frontale ascendante) et pariétale ascendante.
- L'existence d'un syndrome de l'hémisphère « mineur » associant ici un syndrome de négligence spatiale unilatérale, une extinction visuelle et une hémiasomatognosie, ainsi que l'aprosodie orientent préférentiellement vers une lésion du lobe pariétal droit.

Question 2 : Quelle lésion évoquez-vous ? (20)

Un **hématome cérébral cortical (15)** ou lobaire devant l'importance des signes d'**hypertension intra-crânienne (5)** (nausées, céphalées, fluctuations de la vigilance) en l'absence de syndrome carotidien massif dans l'hypothèse d'une ischémie de grande taille.

Question 3 : Analysez le cliché fourni. (35)

C'est une coupe axiale de **scanner cérébral sans injection de produit de contraste (10)** confirmant le diagnostic clinique en révélant une **hyperdensité (5) spontanée (5)** homogène corticale dans la région **pariéto-rolandique de l'hémisphère droit (5)**. Il existe aussi des signes d'**œdème cérébral (5)** avec : une hypodensité autour de l'hématome, une disparition des sillons corticaux à droite, une **déviation de la ligne médiane (5)**, et un écrasement des structures ventriculaires.

Question 4 : Compte tenu de la topographie de la lésion, pensez-vous qu'elle puisse être secondaire à une HTA méconnue ? (10)

Non (5), l'hématome cérébral associé préférentiellement à l'hypertension artérielle est de **topographie profonde (5)** dans la région capsulo-lenticulaire par rupture des microanévysmes de Charcot-Bouchard situés sur les artérioles perforantes.

Question 5 : Quelle étiologie évoquez-vous ? (15)

L'association à cet âge d'hématomes corticaux (ou lobaires) à répétition, d'une leucoaraïose importante, et d'un syndrome démentiel, surtout en l'absence d'hypertension artérielle connue, doit faire évoquer une **angiopathie amyloïde (15)**.

DOSSIER 27

Madame D., 38 ans, migraineuse connue, est amenée aux urgences pour des céphalées intenses, évoluant depuis environ 4 heures. Les céphalées, de siège bi-temporal s'accompagnent de vomissements profus.

1) Quel est le premier diagnostic à envisager ? Quelles sont les trois principales données de l'interrogatoire concernant cette céphalée qui permettraient d'emblée de mettre en doute le diagnostic de crise migraineuse ?

2) L'examen clinique retrouve une raideur de la nuque, sans signe de localisation. La conscience est normale. Dans l'immédiat vous avez le choix entre :

a) transférer la patiente dans l'hôpital de grande garde de neurochirurgie pour qu'un scanner cérébral soit fait

b) faire sur place une ponction lombaire.

Quelle solution choisissez-vous et pourquoi ?

3) Quels renseignements peut vous fournir le scanner cérébral fait en urgence ?

4) Interprétez le scanner cérébral ci dessous.



5) Quel traitement médical prescrivez-vous pour les 24 premières heures?

6) Outre le bilan biologique standard, quel(s) examen(s) complémentaire(s) faut-il réaliser dans les 48 premières heures ? Quels renseignements en attendez-vous ?

7) Un traitement chirurgical est décidé au bout de 48 heures. En quoi consistera t-il ?

8) Quelle est l'alternative au traitement chirurgical dans un cas comme celui-ci?

Question 1 : Quel est le premier diagnostic à envisager ? Quelles sont les trois principales données de l'interrogatoire concernant cette céphalée qui permettraient d'emblée de mettre en doute le diagnostic de crise migraineuse ? (14)

Le premier diagnostic à évoquer systématiquement devant une céphalée aiguë est l'**hémorragie méningée (5)**. Les éléments qui doivent systématiquement être recherchés à l'interrogatoire et qui remettraient d'emblée en cause le diagnostic de crise migraineuse sont :

- Le mode de **début brutal de la céphalée, d'emblée maximale (3)** ("en coup de poignard") : la céphalée migraineuse s'installe toujours de façon progressive même lorsqu'elle est violente;
- L'**intensité inhabituelle (3)** de la céphalée;
- La **résistance de la céphalée aux traitements antimigraineux habituellement efficaces (3)**.

Question 2 : L'examen clinique retrouve une raideur de la nuque, sans signe de localisation. La conscience est normale. Dans l'immédiat vous avez le choix entre :

a) transférer la patiente dans l'hôpital de grande garde de neurochirurgie pour qu'un scanner cérébral soit fait

b) faire sur place une ponction lombaire.

Quelle solution choisissez-vous et pourquoi ? (10)

- Après pose d'une voie veineuse et d'un scope, **il faut transférer immédiatement la patiente par SAMU dans l'hôpital de grande garde de neurochirurgie pour scanner cérébral en urgence (5).**
- La ponction lombaire de première intention est strictement **contre-indiquée (PMZ)** : en cas d'hématome intracérébral associé avec effet de masse, celle-ci risquerait de provoquer un **engagement cérébral mortel (5)**.

NB : *la présence d'un hématome intracérébral associé doit être envisagée même en l'absence de signe de localisation.*

Question 3 : Quels renseignements peut vous fournir le scanner cérébral fait en urgence ? (17)

Le scanner cérébral sans injection fait dans les premières heures :

- Permet le plus souvent (80% des cas) d'**affirmer le diagnostic d'hémorragie méningée (3)** en montrant la présence d'une **hyperdensité spontanée (3)** des espaces sous-arachnoïdiens (non visible dans 20% des cas)
- Permet de **rechercher des complications immédiates (2) :**
  - **Hématome intraparenchymateux associé (3)**
  - **Hydrocéphalie aiguë (3)**
  - **Inondation ventriculaire (3)**

Question 4 : Interprétez le scanner cérébral ci dessous. (9)

Le scanner cérébral montre une **hyperdensité spontanée (3)** de la vallée **sylvienne gauche (3),** et permet donc de poser le diagnostic d'**hémorragie méningée (3)** (très probablement par rupture d'un anévrisme de la bifurcation sylvienne gauche).

NB: la rupture d'une malformation arterio-veineuse est très peu probable ici du fait de l'absence d'hématome intracérébral associé.

Question 5 : Quel traitement médical prescrivez-vous pour les 24 premières heures ? (12)

- **Hospitalisation en urgence (2)** en soins intensifs de neurochirurgie
- Mise en place d'un scope
- Voie veineuse, serum physiologique 1,5l/j avec KCl 2g/l
- **Arrêt de l'alimentation orale (2)**
- **Pose d'une sonde gastrique (2)** avec aspiration douce du contenu gastrique (car vomissements profus)
- Prodafalgan® , 1 ampoule IV 3 fois par jour
- **Nimotop® (2)** 1 à 2 mg/heure IV à la seringue électrique
- **Mopral® (2)** 20 mg : 1 cp par jour dans la sonde gastrique
- **Surveillance (2)** : pouls, TA, conscience toutes les heures ; état neurologique (importance du déficit, réactivité des pupilles) toutes les 2 heures ; température et diurèse 3 fois par jour.

***NB :** en l'absence de crise d'épilepsie et en l'absence d'hématome intracérébral associé, le traitement antiépileptique n'est pas systématique au cours de l'hémorragie méningée.*

Question 6 : Quel(s) examen(s) complémentaire(s) faut-il réaliser dans les 48 premières heures ? Quels renseignements en attendez-vous ? (24)

Il faut réaliser   du ou

(10)
- soit une **artériographie cérébrale** des 4 axes permettant généralement de **visualiser l'anévrisme (3)** sous la forme d'une image d'addition sacciforme. L'analyse systématique des 4 axes permet de plus de **dépister d'autres anévrismes associés (3)** (20% des cas). En outre, l'artériographie permet de visualiser un éventuel spasme artériel secondaire.
- soit un **angio-scanner en technique** spiralée (avec reconstruction tridimensionnelle de la paroi artérielle), qui supplante maintenant l'artériographie dans les centres qui en sont équipés. Un des avantages de l'angio-scanner est de permettre la visualisation de l'anévrisme même en cas de spasme artériel important, ce qui n'est pas toujours possible avec l'artériographie.
- En outre, on pratiquera un **doppler trans-crânien (5)** pour évaluer l'importance d'un éventuel **spasme artériel (3)**, ce qui a un intérêt majeur pour décider de la date de l'intervention chirurgicale (un spasme important conduit généralement à retarder l'intervention).

NB : *l'angio-IRM n'est actuellement pas considérée comme aussi fiable que l'artériographie et l'angioscanner pour le diagnostic de l'anévrisme rompu. L'angio-IRM est par contre très intéressante pour le dépistage des anévrismes non rompus lorsque leur taille est supérieure à 5 mm.*

Question 7 : Un traitement chirurgical est décidé au bout de 48 heures. En quoi consistera t-il ? (5)

Le traitement chirurgical consistera à **clipper le collet de l'anévrisme (5)** qui s'est rompu et des éventuels anévrismes associés .

NB : *Le choix du moment de l'intervention chirurgicale en cas d'hémorragie méningée n'est pas complètement codifié. Cependant, les éléments suivants font l'objet d'un large consensus:*

- *Les patients admis en bon état clinique (grades I et II) sont généralement opérés dans les 24 à 48h. (certaines équipes continuent néanmoins de pratiquer une chirurgie différée en raison des difficultés opératoires provoquées par la turgescence cérébrale existant à la phase aiguë)*
- *La présence d'un hématome intra-parenchymateux responsable d'une hypertension intra-crânienne sévère impose une intervention en urgence pour évacuer l'hématome, le traitement de l'anévrisme étant effectué chirurgicalement (clippage) dans le même temps.*
- *L'existence d'un vasospasme sévère installé contre-indique l'intervention et impose donc une chirurgie différée.*
- *Les patients admis dans un état neurologique grave (grades IV et V) ne seront opérés qu'après une amélioration clinique nette.*
- *Pour les patients admis en grade III, le délai de la chirurgie sera discuté en fonction du terrain (âge, pathologie associée).*

Question 8 : Quelle est l'alternative au traitement chirurgical dans un cas comme celui-ci? (9)

- Théoriquement, l'alternative au clippage chirurgical de l'anévrisme est le traitement endovasculaire **(6)** visant à occlure sélectivement l'anévrisme à l'aide de microcoïls à détachement contrôlé (spires métalliques que l'on déroule à l'intérieur du sac anévrysmal jusqu'à le remplir complètement).
- Cependant, si l'anévrisme rompu siège au niveau de la **bifurcation sylvienne,** comme c'est très probablement le cas ici, le **traitement endovasculaire n'est généralement pas indiqué (3)**. En effet, les anévrismes situés sur la bifurcation sylvienne ne constituent généralement pas une bonne indication au traitement endovasculaire parce qu'ils sont relativement distaux (donc difficiles à atteindre) et que leur collet est souvent large.

NB : *Le traitement endovasculaire des anévrismes est encore en cours d'évaluation. Dans les études réalisées jusqu'à présent, les résultats de ce type de traitement sont très encourageants, mais le devenir à long terme des anévrismes ainsi traités n'est pas encore bien connu.*

- *En pratique, tous les anévrismes rompus peuvent être traités par cette technique sauf :*
  - *les anévrismes dont le collet est large (risque de passage des coïls dans le vaisseau porteur et d'ischémie cérébrale dans le territoire concerné).*
  - *les anévrismes très distaux, difficiles à atteindre par voie endovasculaire.*
- *A l'inverse, les anévrismes du tronc basilaire ou les anévrismes de siège chirurgicalement inaccessible doivent conduire à un traitement endovasculaire.*

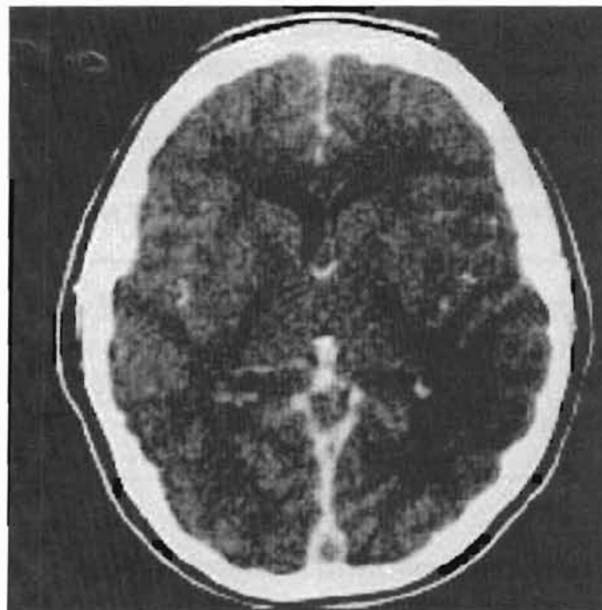
DOSSIER 28

Une patiente droitière de 35 ans est hospitalisée en unité de soins intensifs neurologiques pour deux crises comitiales ayant débuté par des clonies du membre inférieur droit suivies de perte de connaissance, survenues à 1 heure d'intervalle. A l'examen, elle présente une hémiparésie gauche fluctuante, d'importantes céphalées et des nausées. La température corporelle est à 38°C. L'examen général est normal. Cette patiente sans antécédents médicaux fume 10 cigarettes par jour depuis 10 ans, et prend un traitement contraceptif œstro-progestatif oral normodosé.

---

1) **Quel est votre diagnostic neurologique clinique de présomption ?**

2) **Quel est ici l'intérêt de réaliser un bilan hématologique et d'hémostase en urgence ?**



3) **Quel est le signe radiologique essentiel présent sur ce cliché radiologique ?**

Sur les coupes situées plus haut que celle fournie, on retrouve d'autre part de petites hyperdensités triangulaires à bases corticales. Ces anomalies sont spontanément hyperdenses. Le bilan d'hémostase évoqué à la question 2 est normal. Les hémocultures sont négatives. La CRP est normale.

4) **Quel(s) médicament(s) essentiel(s) prescrivez-vous en urgence à cette patiente ?**

5) **En supposant qu'aucune autre cause ne soit retrouvée, quel(s) facteur(s) causal(aux) incrimineriez-vous ici ?**

6) **Quel est le taux de mortalité de cette affection ?**

Question 1 : Quel est votre diagnostic neurologique clinique de présomption ? (15)

Thrombophlébite cérébrale (10) du sinus longitudinal supérieur (5) devant ce tableau d'installation brutale chez une patiente sous contraceptif oral associant :

- des déficits neurologiques à bascule sans systématisation artérielle
- des crises comitiales partielles
- des signes d'hypertension intra-crânienne très précoces : nausées et céphalées
- une fébricule

Question 2 : Quel est ici l'intérêt de réaliser un bilan d'hémostase en urgence ? (20)

L'intérêt est double :

- rechercher des **éléments en faveur d'une étiologie hématologique (10)** fréquente à cette thrombophlébite cérébrale : CIVD, déficit en antithrombine III, en protéine S ou C, résistance à la protéine C, mutation de la prothrombine, drépanocytose, polycythémie.
- **éliminer un déficit en antithrombine III** dans la perspective d'un **traitement anticoagulant par héparine (10)** à dose hypocoagulante. car l'héparine est un cofacteur qui se fixe à l'Antithrombine 3.

Question 3 : Quel est le signe radiologique essentiel présent sur ce cliché radiologique ? (15)

Signe du Delta (5) : aspect du **sinus veineux longitudinal supérieur en triangle vide (hypodensité) (5)** sur ce cliché de scanner cérébral réalisé après injection de produit de contraste. Ce signe est inconstant mais extrêmement évocateur du diagnostic de thrombophlébite cérébrale du sinus longitudinal supérieur.

Question 4 : Quel(s) médicament(s) essentiel(s) prescrivez-vous en urgence à cette patiente ? (15)

Héparinothérapie par voie intra-veineuse à dose hypocoagulante (10) à la seringue électrique (obtenir un TCA entre 2 et 3 fois le témoin) en urgence : c'est le traitement curatif de la thrombophlébite cérébrale et la présence de discrètes hémorragies veineuses corticales ne le contre-indique pas.

Traitement anticomitial (5) pour prévenir la récidive des crises comitiales, voire la survenue d'un état de mal comitial partiel ou généralisé.

Question 5 : En supposant qu'aucune autre cause ne soit retrouvée, quel(s) facteur(s) causal(aux) incrimineriez vous ici ? (20)

L'association **tabac (10)** (5 paquet-années) et **œstro-progestatifs (10)** normodosés qui est souvent retrouvée dans les thrombophlébites cérébrales.

Question 6 : Quel est le taux de mortalité de cette affection ? (15)

Il est inférieur à 10% **(15)**.

N.B. :
Par rapport aux AVC ischémiques d'origine artérielle, le pronostic des thrombophlébites cérébrales est nettement plus favorable tant sur le plan de la mortalité que des séquelles neurologiques.

DOSSIER 29

Un patient de 70 ans, en bon état général, vous est adressé pour prise en charge d'une maladie de Parkinson. Dans ses antécédents, on retrouve un angor depuis 5 ans, bien équilibré sous Ténormine® et Corvasal®, la prise quotidienne depuis des années de Théralène® le soir pour dormir, un ulcère gastrique traité et guéri il y a 2 ans avec depuis des sensations résiduelles de brûlures gastriques soulagées par la prise de Maalox®.

L'histoire de sa maladie de Parkinson a débuté il y a 2 ans par un tremblement de repos isolé de la main droite. Depuis environ 3 mois, le patient a constaté qu'il avait de plus en plus de mal à marcher et à se lever d'un siège et que son écriture devenait de plus en plus illisible. Il se dit très gêné dans la vie quotidienne. En outre, il se plaint depuis quelques mois d'une pollakiurie ce qui a conduit à la découverte d'un adénome prostatique. L'examen clinique met en évidence un syndrome akinéto-hypertonique franc avec un discret tremblement de repos des deux mains.

Vous souhaitez débuter un traitement par la L-dopa.

---

1) Qu'est ce qui justifie selon vous la prescription de L-dopa chez ce patient ?
2) Les antécédents du patient vous autorisent-ils à prescrire la L-dopa ?
3) A quel type de produit la L-dopa est-elle systématiquement associée et dans quel but ?
4) Enumérez les modalités de la prescription de la L-dopa.
5) Rédigez votre ordonnance pour les 15 prochains jours.
6) Quelles mesures associées préconisez-vous ?
7) Sous L-dopa l'état du patient s'améliore considérablement. Deux ans plus tard, alors qu'il prend 3cp/j de Modopar® 250, le patient se plaint d'une recrudescence des blocages à distance des prises médicamenteuses. Comment qualifiez-vous ces troubles ? Quelles modifications du traitement médicamenteux doit-on envisager pour y remédier ?
8) Trois ans plus tard, l'évolution de la maladie est telle que le patient reste très invalidé malgré toutes les tentatives d'adaptation des traitements médicamenteux. Quelle solution thérapeutique doit-on envisager dans ce cas?

Question 1 : Qu'est ce qui justifie selon vous la prescription de L-dopa chez ce patient ? (15)

L'existence d'une **akinésie invalidante (10)** pour le patient justifie la prescription de L-dopa ou d'un agoniste dopaminergique. Chez le **sujet âgé (5)**, on choisit en règle générale la L-dopa en première intention, à la dose minimale efficace. Par contre, avant 60-65 ans, on recommande de prescrire un agoniste dopaminergique le plus longtemps possible avant d'introduire la L-dopa.

Question 2 : Les antécédents du patient vous autorisent-ils à prescrire la L-dopa ? (11)

OUI, (5)

- L'angor stable n'est pas une contre-indication au traitement par la L-dopa. Par contre, la **L-dopa devra être interrompue en cas d'insuffisance coronaire aiguë (3).**
- **L'ulcère gastrique en poussée contre-indique la prise de L-dopa (3),** mais l'antécédent d'ulcère ne constitue pas une contre-indication.

Question 3 : A quel type de produit la L-dopa est-elle systématiquement associée et dans quel but ? (15)

La L-dopa est systématiquement associée à un **inhibiteur de la décarboxylase périphérique (10)** qui empêche la transformation périphérique de la L-dopa en dopamine, ce qui permet de **diminuer les effets secondaires liés à la dopamine circulante (5)** (digestifs et cardiovasculaires).

***NB :** L'inhibiteur de la décarboxylase ne passe pas la barrière hémato-méningée et n'empêche donc pas la décarboxyaltion de la L-dopa dans le système nerveux central.*

Question 4 : Enumérez les modalités de la prescription de la L-dopa. (15)

- **ECG (3)** avant la mise en route du traitement afin de s'assurer de l'absence de signes d'insuffisance coronaire aiguë ou de trouble du rythme.
- Eviter les interactions médicamenteuses (voir question 5)
- **Augmentation lentement progressive des doses de L-dopa (3)**, par paliers de 4-5 jours jusqu'à une **dose minimale efficace (3)** permettant l'autonomie du patient.
- 3 prises par jour initialement, puis adaptation éventuelle du nombre et de l'horaire des prises selon la symptomatologie.
- Pendant les premières semaines de traitement, **association à la dompéridone (3)**, bloqueur des récepteurs périphériques de la dopamine (qui diminue la fréquence des nausées et de l'hypotension orthostatique)
- **Pas d'interruption brutale du traitement (3)** sauf en cas de contre-indication absolue à la L-dopa (sinon risque de rebond akinétique).

Question 5 : Rédigez votre ordonnance pour les 15 prochains jours. (16)

1/ **MODOPAR® (5)** 125 mg : **1 gélule le matin pendant 5 jours (2)**, puis **1 gélule matin et soir pendant 5 jours (2)**, puis **1 gélule matin, midi et soir pendant 5 jours (2).**

2/ **MOTILIUM® (5) 10 mg :** 1 comprimé 30 minutes avant chaque prise de Modopar®.

Question 6 : Quelles mesures associées préconisez-vous ? (8)

- **Arrêter le Théralène® (2)** (bloqueur des récepteurs dopaminergiques centraux) et le remplacer par un autre hypnotique (ex: Stilnox® ou Imovane®) si les troubles du sommeil le justifient.
- **Ne prendre le Maalox® que plusieurs heures après la prise de Modopar® (2)** (sinon le Maalox® diminue l'absorption intestinale du médicament).
- **Rééducation fonctionnelle (2)** avec kinésithérapie de la marche et exercices de lutte contre la tendance à la flexion.
- **Mesures de vie quotidienne (2)** (sièges assez hauts, vêtements faciles à fermer, éviter les tapis pour prévenir les chutes...).

Question 7 : Sous L-dopa l'état du patient s'améliore considérablement. Deux ans plus tard, alors qu'il prend 3cp/j de Modopar® 250, le patient se plaint d'une recrudescence des blocages à distance des prises médicamenteuses. Comment qualifiez-vous ces troubles ? Quelles modifications du traitement médicamenteux doit-on envisager pour y remédier ? (14)

Le patient présente une **akinésie de fin de dose (5)** (témoignant d'une diminution de la durée de l'effet de la L-dopa).

Les solutions thérapeutiques consistent dans un premier temps :

- A **fractionner les doses de L-dopa (3)**
- A **associer un agoniste dopaminergique (3)** en diminuant d'autant la posologie de L-dopa.
- A utiliser une forme de **Modopar® à libération prolongée (3)** en plus de la forme habituelle.
- Et éventuellement à associer à la L-dopa
  - un inhibiteur de la catéchol-o-méthyl-transférase (COMT) : Comtan®
  - ou un inhibiteur de la monomine oxydase B (Sélégiline): Déprényl®
- En cas d'échec de ces mesures, on a parfois recours à l'auto-administration voire à la perfusion sous-cutanée continue d'apomorphine.

Question 8 : Trois ans plus tard, l'évolution de la maladie est telle que le patient reste très invalidé malgré toutes les tentatives d'adaptation des traitements médicamenteux. Quelle solution thérapeutique doit-on envisager dans ce cas? *(6)*

En cas de maladie de Parkinson évoluée impossible à équilibrer correctement avec le traitement médicamenteux, on a de plus en plus souvent recours à des **traitements de neurochirurgie fonctionnelle (3)** qui visent à modidier le fonctionnement de la boucle cortico-striato-pallido-thalamo-corticale impliquée dans la préparation et l'exécution des mouvements volontaires. Ces traitements consistent principalement en une **stimulation chronique du noyau sous-thalamique ou du pallidum interne (3)** (ce qui nécessite l'implantation chronique d'électrodes de stimulation par voie stéréotaxique).

NB : *Il ne faut pas confondre ces types de stimulation qui sont efficaces sur l'akinésie avec la stimulation du noyau ventral intermédiaire du thalamus qui est réservée aux très rares cas de tremblement unilatéral de grande amplitude résistant au traitement médical.*

DOSSIER 30

Un ancien boxeur amateur de 62 ans recyclé dans la réparation des chaudières et des chauffe-eau à combustion consulte pour des difficultés croissantes à se déplacer, apparues insidieusement depuis environ trois ans, avec plus récemment plusieurs chutes sans perte de connaissance.

L'examen clinique retrouve une hypertonie plastique cédant par à coups de l'hémicorps gauche renforcée par les mouvements volontaires de la main droite, ainsi qu'une exagération des réflexes de posture. La marche se fait à petits pas et le demi-tour est décomposé. Il n'arrive pas à contourner la chaise qui se trouve devant lui mais piétine sur place. Sa voix est difficilement audible et monotone. Son faciès est figé et ses paupières clignent peu. Quand il vous écrit son nom, les dernières lettres sont minuscules. Enfin, au repos vous observez un mouvement involontaire à type d'émiettement de la main gauche, régulier à environ 5 cycles par secondes, renforcé par l'émotion et qui disparaît dans l'action et lorsqu'il dort. Le MMSE est à 30/30.

Ce patient reçoit du Primpéran pour un reflux gastro-œsophagien, des béta-bloquants cardiosélectifs pour une hypertension artérielle, et du Sibélium comme traitement de fond d'une migraine invalidante.

---

1) De quel syndrome souffre ce patient ?
2) Est-il utile de prescrire une tomodensitométrie cérébrale devant un tel tableau ?
3) Donnez deux explications possibles aux chutes de ce patient.
4) Quelles sont les étiologies à évoquer à la lecture de cette observation ?

Le diagnostic de maladie de Parkinson idiopathique ayant put être posé, vous décidez de traiter ce patient par :

Modopar 125 mg : 1 gélule à 6H00, 12H00 et 18H00.

Deux semaines plus tard, malgré une amélioration certaine des troubles moteurs, ce patient vous rapporte qu'il souffre de mouvement involontaires brusques accompagnés de contractions douloureuses du pied droit, tous les matins à 6h15 et 11h30.

5) Nommez et expliquez ces phénomènes moteurs. Comment les traitez-vous ?
6) En cas de mauvaise réponse occasionnelle à la L-Dopa, quels conseils diététiques pourrez vous proposer ?

Question 1 : De quel syndrome souffre ce patient ? (15)

Syndrome parkinsonien ou extra-pyramidal (15).

La triade clinique est présente :

- Rigidité périphérique plastique exagérée par la manœuvre de Froment.
- Akinésie touchant la face et les quatre membres.
- Tremblement lent de repos de la main gauche, disparaissant à l'action et pendant le sommeil, renforcé par l'émotion.

Ainsi que d'autres signes classiques :

Hypophonie, micrographie, trouble de la marche à petits pas décomposée avec piétinement face à un obstacle, et une exagération des réflexes de posture.

Question 2 : Est-il utile de prescrire une tomodensitométrie cérébrale devant un tel tableau ? (10)

Oui (5), afin de **rechercher les principales causes de syndrome parkinsonien (5)** visibles sur un scanner cérébral :

- Tumeurs cérébrales, essentiellement frontales
- Lésions vasculaires ischémiques
- Hématome sous-dural chronique
- Hydrocéphalie à pression normale
- Processus expansifs du striatum le plus souvent d'origine infectieuse (abcès toxoplasmiques, cryptococcose cérébrale,...)
- Exceptionnellement, une calcification massive des noyaux gris centraux dans le cadre d'une maladie de Fahr

Question 3 : Donnez deux explications possibles aux chutes de ce patient. (10)

Il peut s'agir de chutes secondaires à :

- une **instabilité posturale (5)** (fréquente et handicapante dans la maladie de Parkinson idiopathique, ne répondant pas à la L-Dopa)
- une **hypotension orthostatique** (5) (ici probablement par atteinte du système nerveux végétatif, mais chez un patient traité elle peut correspondre à un effet secondaire de nombreux anti-parkinsoniens)

Question 4 : Quelles sont les étiologies à évoquer à la lecture de cette observation ? (30)

- **Effet secondaire médicamenteux (5)** : le Primpéran et le Sibélium ont une **activité anti-dopaminergique (5)** connue et sont responsables de syndromes parkinsoniens.
- **Intoxication au monoxyde de carbone (5).**
- **Encéphalopathie post-traumatique (5).**
- **Maladie de Parkinson idiopathique (10).**

Question 5 : Nommez et expliquez ces phénomènes moteurs. Comment les traitez-vous ? (17)

Il s'agit de **dyskinésies (5)** diphasiques dites de **début et de fin de dose (3)**, accompagnées d'une composante dystonique.

Elles sont directement associées ici à la prise matinale de L-Dopa.

Elles **correspondent à la phase d'ascension et de diminution de la L-Dopa (3)** et sont attribuées à la stimulation de récepteurs dopaminergiques post-synaptiques de haute affinité.

Elles peuvent être traitées en associant à la L-Dopa, un **agoniste dopaminergique, un IMAOB ou un inhibiteur de la COMT (3)** qui prolonge la durée de vie de la L-Dopa. **En cas d'échec de ces mesures, on augmentera les doses de L-Dopa. (3)**

Question 6 : En cas de mauvaise réponse occasionnelle à la L-Dopa, quels conseils diététiques pourrez vous proposer ? (18)

Un phénomène de **compétition d'absorption (10)** de la L-Dopa avec certains acides aminés peut expliquer une mauvaise réponse occasionnelle à la L-Dopa. Cette compétition peut avoir lieu en 2 sites : la barrière digestive et la barrière hémato-encéphalique. Cette compétition peut être accentuée du fait d'une mauvaise vidange gastrique (ici notion de reflux gastro-œsophagien).

Les mesures diététiques visent à suivre un **régime hypoprotidique (4)** durant la journée, et à **déplacer les prises de protides en fin de journée. (4)**

DOSSIER 31

Un homme de 24 ans présente depuis quelques jours un déficit moteur de l'hémiface gauche, avec une bouche déviée et une incapacité à occlure complètement l'œil gauche. Asthénique depuis une quinzaine de jours, ce patient décrit d'autre part des sensations de décharge électrique dans le dos et les jambes survenant lorsqu'il plie la nuque. Ces dernières manifestations sont apparues depuis quelques mois. Ses antécédents médicaux-chirurgicaux sont : un ulcère gastrique traité, un épisode de baisse brutale de l'acuité visuelle droite spontanément régressif en quelques jours il y a 2 ans, et une appendicectomie à l'âge de 7 ans. Ce patient est né et vit en France.

L'examen clinique neurologique retrouve :

- **une asymétrie faciale avec disparition du pli nasogénien gauche, un effacement des rides frontales gauches et une attraction de la commissure labiale gauche vers la droite non modifiée par la nature volontaire ou automatique des mouvements tentés.**
- **une impossibilité à relever le sourcil gauche, une incapacité à fermer complètement la paupière gauche qui s'accompagne d'une déviation en haut et en dehors du globe oculaire gauche.**
- **un très discret déficit moteur (4/5) des membres supérieur et inférieur droits contemporain de l'atteinte faciale mais dont il ne vous avait pas parlé parce que : "ça ne me gêne pas autant que le visage".**
- **des réflexes tendineux retrouvés aux 4 membres, mais vifs et diffusés aux membres supérieur et inférieur droits.**
- **des réflexes cutanés plantaires en flexion à gauche, en extension à droite.**
- **un examen de la sensibilité normal.**
- **un examen cérébelleux normal.**
- **des miction impérieuse avec pollakiurie. L'examen de la bandelette urinaire est normal.**
- **au fond d'œil, il existe une pâleur papillaire droite.**

L'examen clinique général approfondi notamment cardio-vasculaire que vous réalisez est strictement normal.

Mr. S., vous montre un bilan biologique réalisé la veille :

NFS-Plaquettes , ionogramme sanguin, créatininémie, glycémie ,VS, CRP : normaux

Sérologies VIH I et II, TPHA-VDRL : négatifs

Ce patient est porteur d'un génotype HLA-DR2.

1) Analysez la nature de l'atteinte faciale.
2) Précisez la topographie lésionnelle de l'atteinte faciale.
3) Quel est votre diagnostic étiologique de présomption ? Argumentez votre réponse.
4) Quel bilan complémentaire proposez-vous pour confirmer cette hypothèse? Citez les explorations, sans préciser les résultats attendus.

Ce bilan est conforme à votre diagnostic de première intention.

5) Exposez les lignes de votre traitement de l'épisode actuel.
6) Connaissez-vous un traitement de fond dans cette maladie ? Ce patient relève-t-il de ce traitement ?

Question 1 : Analysez la nature de l'atteinte faciale. (18)

Il s'agit d'une **paralysie faciale périphérique (4) gauche (4)** dite **secondaire, lésionnelle (4)** ou encore symptomatique

- paralysie faciale périphérique gauche car :
  - atteinte des territoires moteurs facial supérieur et facial inférieur gauches
  - signe de Charles-Bell gauche
  - absence de dissociation automatico-volontaire
- symptomatique - et non idiopathique ou *a frigore* - car :
  - **accompagnée d'autres signes déficitaires neurologiques (2)**
  - mode d'**installation non brutal (2)**, sur plusieurs jours
  - **absence de douleurs mastoïdiennes ou d'exposition au froid (2)**

Question 2 : Précisez la topographie lésionnelle de l'atteinte faciale. (15)

Topographie lésionnelle **protubérantielle inférieure gauche (5)** :

Le tableau neurologique réalise un **syndrome de Millard-Gübler gauche (5)** définit par l'association d'une paralysie faciale périphérique gauche et d'un **syndrome pyramidal controlatéral (hémicorps droit) respectant la face (5).**

***N.B.** : Attention, ce syndrome décrit et rencontré le plus souvent en relation avec un AVC artériel protubérantiel inférieur conserve sa valeur localisatrice dans des affections différentes comme ici.*

Question 3 : Quel est votre diagnostic étiologique de présomption ? Argumentez votre réponse. (25)

Plaque de démyélinisation dans le cadre d'une sclérose en plaques **(10)**.

Arguments positifs :

- signes neurologiques **centraux** (3) **disséminés dans le temps et dans l'espace** (3), avec notamment : signe de Lhermitte, **névrite optique rétro-bulbaire droite** (3) spontanément résolutive, dysurie en l'absence d'infection urinaire basse.
- terrain : homme jeune vivant ayant vécu en pays tempéré les 15 premières années de son existence.
- génotype **HLA DR2 (3)** constituant un facteur de susceptibilité génétique reconnu.

Arguments négatifs :

- **absence de signes extra-neurologiques cliniques et biologiques pour une autre maladie inflammatoire ou métabolique (3)**.

Question 4 : Quel bilan complémentaire proposez-vous pour confirmer cette hypothèse? Citez les explorations, sans préciser les résultats attendus. (15)

- **I.R.M. encéphalique et médullaire (3)**
- **Ponction lombaire** (3) avec étude cytologique, biochimique, bactériologique et immunologique (immunoélectrophorèse des protides du L.C.R.)
- **P.E.V., P.E.S, P.E.A du tronc cérébral.** (3)
- **Examen ophtalmologique** (3) : périmétrie au Goldman, consultation ophtalmologique
- **Bilan urodynamique (3)**

Question 5 : Exposez les lignes de votre traitement de la poussée actuelle. (15)

- Annonce du diagnostic
- Hospitalisation en neurologie
- **Corticothérapie en bolus intra-veineux** (3) (500mg à 1g solumédrol par jour) pendant quelques jours (ex: 500mg X5 jours) avec relais per os à doses dégressives puis arrêt sur environ 15 jours. ≈ 1g X3 ou 500mg X5
- **Soins oculaires préventifs (3 PMZ)** : occlusion palpébrale nocturne et larmes artificielles
- Prévention de la récidive d'ulcère gastrique par **inhibiteurs de la pompe à protons (3)** type Mopral per os (vu la courte durée de la corticothérapie, la prévention des autres effets secondaires de la corticothérapie au long cours sont inutiles : supplémentation potassique, calcique et vitamine D).
- **Kinésithérapie douce** (3)
- Soutien psychologique
- **Surveillance** (3) de la tolérance et de l'efficacité de ces mesures

Question 6 : Connaissez-vous un traitement de fond dans cette maladie ? Ce patient relève-t-il de ce traitement ? (12)

Oui (2), il s'agit du traitement par **interféron-β (2)** au long cours dont la première indication reconnue est le cadre des patients avec **SEP active de forme rémittente pure avec au moins deux poussées avec rémission au cours des 2 dernières années (4)**.

Ce **patient relève donc de cette indication thérapeutique (2)** du fait de la forme clinique présentée et de l'**absence de contre-indications** (2) (épilepsie, dépression sévère, co-prescription d'immuno-supresseurs puissants de type cyclophosphamide).

DOSSIER 32

Une femme droitière de 39 ans a présenté il y a 18 mois un syndrome cérébelleux cinétique gauche spontanément résolutif en une dizaine de jours. Un an plus tard, une hémiparésie droite à nette prédominance brachio-faciale et une aphasie motrice se sont installées en quelques heures dans un contexte d'altération de l'état général et de fébricule à 38°C, pour disparaître complètement en une quinzaine de jours sous bolus de corticoïdes. Une ponction lombaire réalisée à cette occasion avait retrouvé une synthèse intrathécale d'immunoglobulines avec un profil oligoclonal. Hier soir, elle a été victime d'une crise comitiale généralisée avec perte de connaissance. Ses antécédents médicaux ne sont marqués que par l'apparition récente d'un épisode de dyspnée avec un syndrome respiratoire obstructif modéré réversible sous β2-mimétiques objectivé par les explorations fonctionnelles respiratoires.

---

1) **Ce tableau neurologique est-il évocateur de sclérose en plaques ? Justifiez brièvement votre réponse.**
2) **Quelle exploration complémentaire pourrait conforter votre réponse à la question précédente ?**

Trois mois plus tard, la patiente se réveille un matin avec une paralysie de l'extension des doigts de la main gauche. L'électromyogramme montre un tracé pauvre simple accéléré dans l'extenseur commun des doigts gauche.

3) **Comment interprétez-vous ce nouvel épisode neurologique ?**

Le bilan biologique retrouve un syndrome inflammatoire avec hyper-éosinophilie.

4) **Quel diagnostic vous semble à présent le plus probable ?**
5) **Comment complétez-vous alors le bilan biologique ?**
6) **Quels traitements pouvez-vous proposer à cette patiente ?**

Question 1 : Ce tableau neurologique est-il évocateur de sclérose en plaques ? Justifiez brièvement votre réponse. (19)

Non (5). Plusieurs arguments cliniques plaident contre le diagnostic de slérose en plaques (SEP) :

- les **crises comitiales sont très rares (4)** dans la SEP notamment en début de maladie, puisque l'atteinte porte sur la substance blanche et épargnent donc le cortex cérébral.
- l'**aphasie de Broca est également très rare (4)** dans la SEP puisque tant la région corticale (aire de Broca) que la région thalamique susceptibles de donner lieu à des aphasies motrices sont constituées de substance grise et non blanche.
- l'association aphasie + une atteinte motrice centrale droite non proportionnelle à prédominance brachio-faciale, **signe une atteinte corticale (6)** et non de la substance blanche.

Question 2 : Quelle exploration complémentaire pourrait conforter votre réponse à la question précédente ? (10)

Une **IRM encéphalique (10)** avec séquences T1, T2, FLAIR, diffusion et T1+gadolinium permettra de rechercher une atteinte de la substance grise cérébrale (corticale et/ou sous-corticale). Ces éléments radiologiques conforteront la réfutation du diagnostic de sclérose en plaques.

Question 3 : Comment interprétez-vous ce nouvel épisode neurologique ? (23)

Il s'agit d'une atteinte nerveuse **périphérique (10)** de type **mononeuropathie (5)** à l'EMG, touchant le territoire du **nerf radial gauche (5)**, plus précisément une de ses branches : le **nerf interosseux postérieur (3)** qui innerve les extenseurs des doigts.

Question 4 : Quel diagnostic vous semble à présent le plus probable ? (12)

Maladie de Churg et Strauss (12) devant l'association chez un sujet jeune de signes neurologiques centraux et périphériques et de signes extra-neurologiques cliniques et biologiques :

- 2 épisodes déficitaires neurologiques centraux spontanément résolutifs, dont le second correspond clairement à une atteinte corticale survenue dans un contexte d'altération de l'état général avec fébricule.
- mononeuropathie de survenue aiguë.
- asthme tardif avec hyper-éosinophilie et syndrome inflammatoire biologique

Question 5 : Comment complétez-vous alors le bilan biologique ? (15)

On recherchera afin d'étayer la suspiscion de maladie de Churg et Strauss :

- des **antigène Hbs (5)** souvent positif
- des **anticorps ANCA anti-cytoplasme de polynucléaires de type péri nucléaire (5)**
- une **cryoglobulinémie (5)**

Question 6 : Quels traitements pouvez-vous proposer à cette patiente ? (21)

La gamme des thérapeutiques efficaces comporte :

- la **corticothérapie (7)**
- les **cures de cyclophosphamide (7)** avec contraception efficace
- les **échanges plasmatiques (7)**

DOSSIER 33

Une femme de 26 ans consulte pour des céphalées évoluant depuis quelques mois, dont l'installation semble contemporaine d'un érythème facial et de manifestations prurigineuses cutanées diffuses. A l'examen, il existe une hypermétrie et une dysmétrie distales dans les mouvements volontaires du membre supérieur droit.

Un bilan biologique récent retrouve :

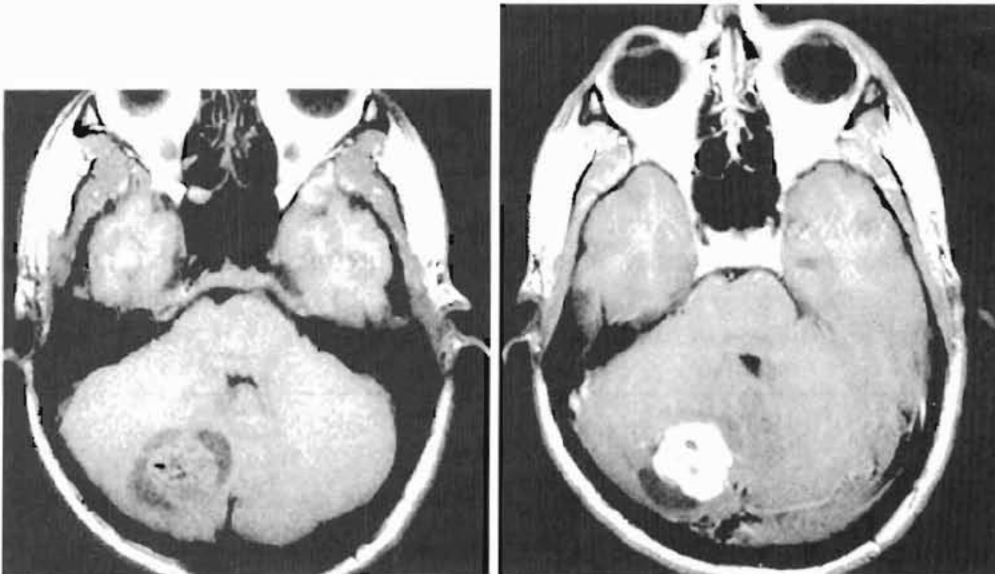
<u>Ionogramme sanguin :</u>

Glycémie veineuse	**5.4 mM**	**Calcémie**	**2.7 mM**
Natrémie	**142 mM**	**Kaliémie**	**3.8 mM**

<u>Numération sanguine :</u>

Hématocrite	**56 %**	**Hb**	**19 g/dl**		
GR	**6 millions/mm3**	**GB**	**7000 /mm3**	**Plaquettes**	**210000/mm3**

1) Quel est le syndrome neurologique réalisé ? Quelle est la topographie lésionnelle la plus fréquente devant un tel tableau ?



2) Analysez les clichés ci-joints.

3) Par quel examen confirmerez-vous l'anomalie du bilan biologique ?

Cet examen confirme l'anomalie présente dans l'énoncé.

4) Quel est alors votre diagnostic étiologique de présomption pour le tableau neurologique ?

Deux semaines plus tard, cette patiente est hospitalisée en urgence pour des céphalées brutales très intenses associées à une somnolence, des vomissements en jets et une paralysie du VI droit.

5) Quel est votre diagnostic de présomption ?

6) Si ce diagnostic est confirmé, quel est votre attitude thérapeutique immédiate ?

***Question 1 : Quel est le syndrome neurologique réalisé ? Quelle est la topographie lésionnelle la plus fréquente devant un tel tableau ?* (20)**

Il s'agit d'un **syndrome cérébelleux cinétique (10) droit (5)** correspondant le plus fréquemment à une topographie lésionnelle de l'**hémisphère cérébelleux droit (5)**.

N.B. :

Une atteinte des voies cérébelleuses gauches au dessus de la commissure de Wernekink pourrait plus rarement être responsable d'un tel tableau.

***Question 2 : Analysez les clichés ci-joints.* (21)**

Il s'agit de deux clichés d'**IRM encéphalique (5)** réalisée en **séquence T1 (5)** sans injection (cliché de gauche), et après injection de gadolinium qui montrent la présence d'un **processus expansif de l'hémisphère cérébelleux droit (5)**. Cette lésion **iso-intense en T1 est hyper vascularisée (3)**, et **prend massivement le contraste après injection de gadolinium (3)**. Cette lésion comporte enfin une composante kystique de plus petite taille (visible en hyposignal aussi bien en T1 qu'en T2).

***Question 3 : Comment confirmerez-vous l'anomalie du bilan biologique ?* (15)**

On confirmera la polyglobulie présente sur la NFS (GR >5.3 millions/mm3 ; Hb > 15.5 g/dl ; Hématocrite > 46% chez une femme), en réalisant une **mesure de la masse sanguine (10)** ou volume globulaire total (VGT) au Cr 51 qui confirmera la polygobulie en retrouvant une valeur supérieure à **32 ml/kg chez la femme (5)**.

***Question 4 : Quel est alors votre diagnostic étiologique de présomption pour le tableau neurologique ?* (15)**

Hémangioblastome du cervelet (15) devant l'association d'une tumeur cérébrale cérébelleuse hypervascularisée chez une patiente jeune et d'une polyglobulie.

Question 5 : Quel est votre diagnostic de présomption ? (15)

Hémorragie intra-tumorale (10) aiguë responsable d'une **hydrocéphalie obstructive aiguë (5)** qui se manifeste par un syndrome d'hypertension intra-crânienne menaçant le pronostic vital.

Question 6 : Si ce diagnostic est confirmé, quel est votre attitude thérapeutique immédiate ? (14)

Transfert en extrême urgence au bloc neurochirurgical (5) où l'on posera une **dérivation ventriculaire externe (3)** et où l'on procèdera à l'**évacuation chirurgicale de l'hématome** cérébelleux **(3)**.

DOSSIER 34

Une patiente âgée de 72 ans se plaint de difficultés à mobiliser ses deux membres inférieurs. Ces troubles évolueraient depuis environ 6 mois en s'aggravant lentement. L'interrogatoire met par ailleurs en évidence des céphalées croissantes apparues depuis quelques mois, ainsi qu'une somnolence diurne récente. A l'examen clinique il existe un déficit moteur des deux membres inférieurs touchant à la fois les muscles des loges postérieure et antérieure de jambe et les muscles des deux cuisses. Les réflexes tendineux sont vifs, diffusés et polycinétiques aux deux membres inférieurs et normaux aux membres supérieurs. Les réflexes cutanés plantaires sont en extension bilatérale. L'examen de la sensibilité est normal.

Ss antécédents médicaux sont marqués par une arthrose sévère. Elle fume 1 paquet de cigarettes par jour depuis environ 40 ans.

---

1) Analysez l'atteinte motrice. Citez le(s) siège(s) lésionel(s) possibles.



cliché n°1



cliché n°2

2) Analysez les clichés n°1 et n°2.

3) Réaliserez-vous une ponction lombaire à ce stade des explorations, pour rechercher une myélite à HTLV 1 ?

4) Par quel autre examen compléterez-vous votre exploration ?



cliché n°3

5) Analysez le cliché n°3.

6) Quel est à ce stade votre diagnostic étiologique de présomption ?

7) Citez les différentes thérapeutiques efficaces sur ce type de lésion.

Cette patiente a été opérée par exérèse partielle et traitée de façon complémentaire par radiothérapie. L'évolution a été marquée par une nette amélioration rapide et durable des troubles initiaux. Deux ans plus tard, son déficit moteur des 2 membres inférieurs s'aggrave à nouveau.

8) Quels sont vos deux hypothèses étiologiques ?

Question 1 : Analysez l'atteinte motrice. Citez le(s) siège(s) lésionel(s) possibles. (20)



cliché n°1 **cliché n°2**

Il s'agit d'une **paraparésie (5) spastique (5)** par atteinte des voies pyramidales. Elle peut être secondaire à une **lésion médullaire (5)** (dorsale ou cervicale) ou à une lésion touchant les deux **lobules paracentraux (5)** (portion para sagittale des deux cortex rolandiques).

Question 2 : Analysez les clichés n°1 et n°2. (15)

Le cliché n°1 est une coupe d'**IRM sagittale de moëlle épinière cervicale (3)** en **séquence T1 (2)** (LCR noir).

le cliché n°2 est une coupe d'**IRM sagittale de moëlle épinière dorso-lombaire (3)** en **séquence T1 (2)**.

Ces deux clichés d'IRM sont **normaux (5)**. Il n'existe en particulier aucun signe radiologique de compression médullaire.

Question 3 : ***Réaliserez-vous une ponction lombaire à ce stade des explorations, pour rechercher une myélite à HTLV 1 ? (6)***

Non. A ce stade des explorations (IRM médullaire uniquement), la ponction lombaire est **absolument contre-indiquée (3)** du fait d'un **risque d'engagement cérébral (3)** en cas de lésion des 2 lobules paracentraux. L'observation suggère d'ailleurs l'existence de signes d'hypertension intra-crânienne avec une somnolence et des céphalées.

N.B. : Attention : répondre à cette question « ponction lombaire » (en ayant par exemple en tête l'hypothèse d'une paraparésie spastique par infection à HTLV1 avec IRM normale) serait une erreur grave : il existe d'ailleurs dans l'obervation un syndrome d'hypertension intra-crânienne.

***Question 4 : Par quel autre examen compléterez-vous votre exploration ?* (10)**

La moëlle épinière étant normale, il faut explorer l'encéphale par une **IRM ou un scanner (10)** sans et après injection de produit de contraste, afin de vérifier l'hypothèse d'une atteinte des deux lobules paracentraux.

***Question 5 : Analysez le cliché n°3.* (9)**



cliché n°3

Il s'agit d'une **coupe sagittale d'IRM encéphalique (3) après injection da gadolinium (2)** qui objective un **hypersignal sphérique (2)** intense et homogène localisé sur la **faux du cerveau (2)** en regard de la scissure de Rolando.

Question 6 : Quel est à ce stade votre diagnostic étiologique de présomption ? (15)

Méningiome de la faux du cerveau. (15)

La sémiologie déficitaire des 2 lobules paracentraux, la durée évolutive (incompatible avec un glioblastome, un astrocytome anaplasique ou des métastases), et l'aspect IRM sont très évocateurs.

Question 7 : Citez les différentes thérapeutiques efficaces sur ce type de lésion. (9)

Chirurgie d'exérèse (3) (partielle ou complète)

Radiothérapie encéphalique (3)

Embolisation de pédicules artériels nourriciers (3) issus de l'artère carotide externe

Hormonothérapie discutée (ex : Nolvadex parfois utilisé du fait de la présence de récepteurs progestatifs au sein des cellules tumorales).

Question 8 : Quels sont vos deux hypothèses étiologiques ? **(16)**

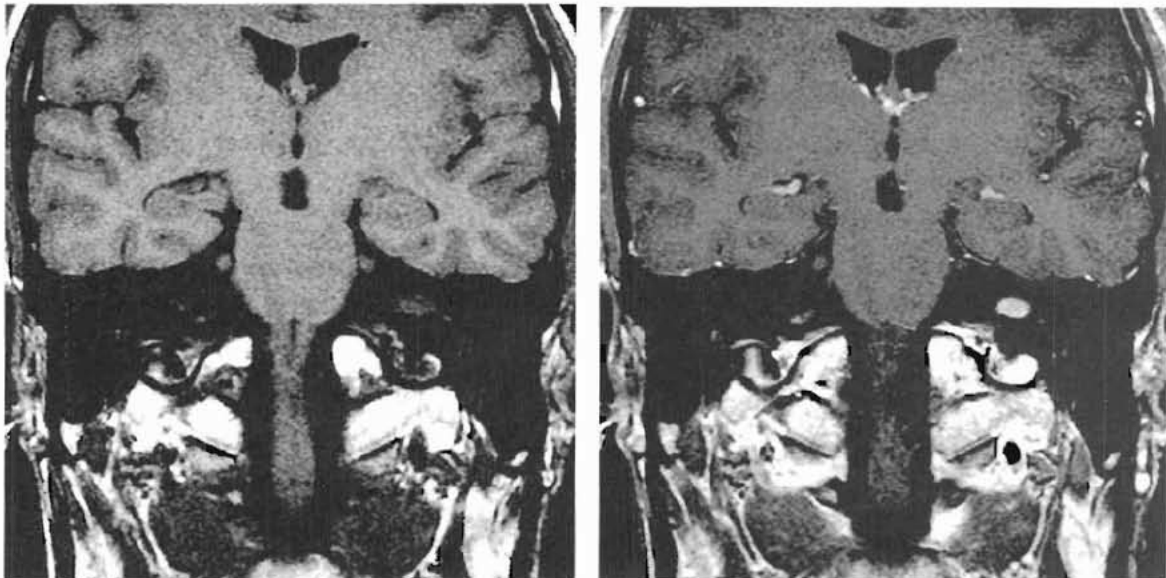
Récidive du méningiome (8) (exérèse partielle, délai compatible)

Radionécrose (8) (délai et topographie compatibles)

DOSSIER 35

Un homme de 27 ans présente depuis deux mois des acouphènes gauches, et il se plaint d'une impression de « moins bien entendre de l'oreille gauche ». A l'examen clinique, il existe une hypoacousie modérée à gauche, avec lors de l'épreuve de Rinne réalisée sur l'oreille gauche un rapport : (temps de conduction aérien) / (temps de conduction osseuse) normal. A l'épreuve de Weber le diapason est perçu latéralisé à droite.

1) Analysez cliniquement cette hypoacousie.
2) Quelle exploration neurophysiologique permettrait de préciser la nature de cette hypoacousie ?



3) Analysez ces deux clichés radiologiques.
4) Quel est alors votre diagnostic de présomption ?
5) Quel traitement proposez-vous ? Quelles en sont les 2 principales complications ?

Deux ans plus tard, on découvre chez ce même patient une lésion identique touchant le côté opposé.

6) Cette nouvelle information vous évoque-t-elle un diagnostic précis ?

Question 1 : Analysez cliniquement cette hypoacousie. (12)

Il s'agit d'une **surdité de perception (4) unilatérale (4) gauche (4)**, puisque l'épreuve de Rinne retrouve un rapport temps de conduction aérienne sur temps de conduction osseux normal - ce qui reflète un problème en aval de la transmission du signal acoustique -, et que l'épreuve de Weber objective une latéralisation du côté sain.

Question 2 : Quelle exploration neurophysiologique permettrait de préciser la nature de cette hypoacousie ? **(10)**

Les **potentiels évoqués auditifs (10)** du tronc cérébral.

Question 3 : Analysez ces deux clichés radiologiques. **(24)**

Il s'agit de 2 **coupes coronales d'IRM (4)** encéphalique centrées sur le tronc cérébral.

Le cliché de gauche est réalisé en **séquence T1 sans gadolinium (4)** et met en évidence un **processus expansif de signal (4)** intermédiaire situé à l'intérieur du **conduit auditif interne gauche (4).**

Le cliché de droite est réalisé en **séquence T1 après injection de gadolinium (4)** et met en évidence une **prise de contraste forte et homogène au niveau de cette lésion (4)**.

Question 4 : Quel est alors votre diagnostic de présomption ? **(20)**

Neurinome du nerf acoustique (15) gauche (5).

Question 5 : Quel traitement proposez-vous ? Quelles en sont les 2 principales complications? **(25)**

Exérèse chirurgicale du neurinome (15).

Aggravation de la surdité de perception (5).

Paralysie faciale périphérique gauche séquellaire (5) d'origine post-opératoire.

Question 6 : Cette nouvelle information vous évoque-t-elle un diagnostic précis ? (9)

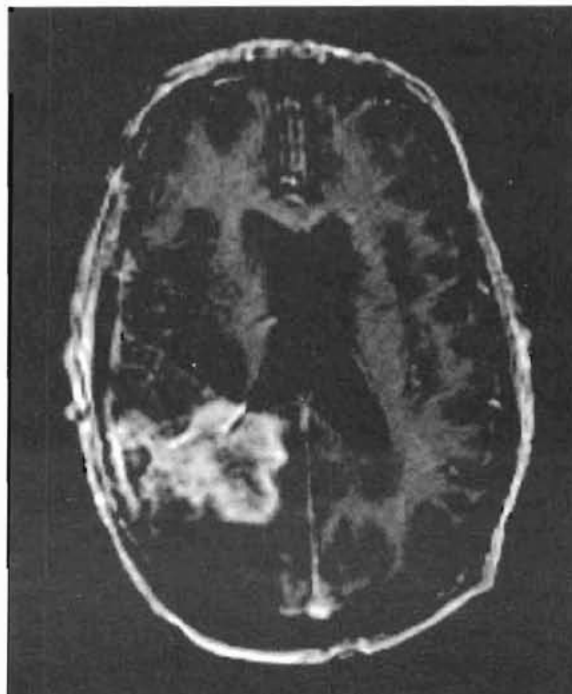
La survenue de neurinomes bilatéraux du nerf acoustique (VIII) chez un sujet de moins de 30 ans évoque fortement une **neurofibromatose de type II (9)**, affection autosomique dominante associée à des mutations d'un gène situé sur le chromosome 22.

DOSSIER 36

Un homme de 32 ans, droitier, est hospitalisé en raison de céphalées progressivement croissantes ayant débuté il y a trois semaines et associées depuis 5 jours à des vomissements. Dans ses antécédents, on note deux crises d'épilepsie généralisées il y a 6 ans, ayant conduit à une prescription de Dépakine® au long cours. Sous traitement (actuellement poursuivi) les crises ne se sont pas reproduites. Un scanner cérébral avec injection fait il y a 6 ans était normal. A l'examen, le patient est apyrétique, il existe un discret ralentissement psychomoteur, une hypoesthésie tactile de l'hémicorps gauche, une astéréognosie de la main gauche, une quadranopsie inférieure latérale homonyme gauche et une impossibilité de porter l'œil gauche vers la gauche.

---

1) **Résumez la symptomatologie présentée actuellement par ce patient.**
2) **Compte tenu des antécédents du patient, quel est le diagnostic le plus probable ?**
3) **Dans cette hypothèse, quelles anomalies vous attendez-vous à trouver sur le scanner cérébral ?**
4) **Interprétez le cliché d'IRM cérébrale du patient réalisé après injection de gadolinium.**



5) **Quelle a été l'erreur commise lors de la prise en charge de ce patient il y a 6 ans ?**
6) **Quelles sont les possibilités thérapeutiques?**

Question 1 : Résumez la symptomatologie présentée actuellement par ce patient. (10)

- Ce patient présente :
  - Un syndrome d'**hypertension intracrânienne (5)** : céphalées d'aggravation progressive, vomissements, ralentissement psychique, paralysie du VI gauche (sans valeur localisatrice).
  - des signes de **localisation témoignant d'une lésion pariétale droite (5)** (hypoesthésie de l'hémicorps gauche et astéréognosie de la main gauche; quadranopsie inférieure gauche témoignant d'une atteinte des radiations optiques pariétales droites).

Question 2 : Compte tenu des antécédents du patient, quel est le diagnostic le plus probable ? (15)

- Le processus expansif actuel faisant suite au bout de quelques années à des crises d'épilepsie généralisées inexpliquées suggère l'existence d'une **tumeur gliale initialement bénigne et actuellement évolutive (10)**.
- Dans le cadre d'un astrocytome, l'aggravation récente pourrait résulter soit d'une transformation maligne de la tumeur (en **astrocytome anaplasique ou en glioblastome (5)**), soit de la formation d'un kyste sous tension.

Question 3 : Dans cette hypothèse, quelles anomalies vous attendez-vous à trouver sur le scanner cérébral ? (20)

On s'attend à voir au scanner une **hypodensité intraparenchymateuse (10) pariétale droite (5)** correspondant à la tumeur :

- En cas de transformation maligne cette hypodensité est mal limitée et prend le contraste de façon inhomogène avec **effet de masse (5)** et hypodensité péritumorale (œdème).
- En cas de kyste sous tension la tumeur est le siège d'une cavité liquidienne hypodense correspondant au kyste.

Question 4 : Interprétez le cliché d'IRM cérébrale du patient réalisé après injection de gadolinium. (20)

Ce cliché d'**IRM cérébrale en séquence T1 (2) effectué après injection (2)** de gadolinium montre la présence d'une **lésion pariéto-occipitale droite (5) hypointense (2) mal limitée (2) réhaussée de façon inhomogène par le produit de contraste (2).** Cette image évoque avant tout une tumeur cérébrale maligne, en particulier un **glioblastome (5).**

Question 5 : Quelle a été l'erreur commise lors de la prise en charge de ce patient il y a 6 ans ? (15)

Lors des crises d'épilepsie survenues il y a 6 ans, il n'aurait pas fallu se contenter d'un scanner cérébral normal pour conclure l'enquête étiologique (d'autant qu'il est très rare qu'une épilepsie essentielle débute aussi tard qu'à l'âge de 26 ans). **Il aurait donc fallu faire à l'époque une IRM cérébrale (5)**, plus sensible que le scanner pour détecter un astrocytome (l'astrocytome étant parfois isodense au scanner). Si cette IRM s'était avérée normale, il aurait fallu la renouveler au bout de quelques mois. La **mise en évidence précoce de l'astrocytome aurait conduit à une exérèse chirurgicale (10)** et permis de diminuer le risque de transformation maligne ultérieure.

Question 6 : Quelles sont les possibilités thérapeutiques ? (20)

- En cas de glioblastome, les moyens thérapeutiques sont malheureusement très limités. Compte tenu de l'évolution spontanée qui est très rapidement mortelle, le traitement **repose sur l'exérèse de la tumeur (5)** (lorsque c'est possible), associée à une **radiothérapie** (5) et à une **chimiothérapie (5)**. Ces mesures n'ont cependant qu'une efficacité limitée (survie moyenne inférieure à un an).
- Le traitement symptomatique repose sur les antalgiques (sans hésiter à utiliser les morphiniques) et sur les **corticoïdes à fortes doses (5)** (Solumédrol® 120 mg/j au début) qui permettent de diminuer l'œdème tumoral.

DOSSIER 37

Une patiente de 29 ans, de retour depuis une semaine d'un séjour touristique à Bangkok, est adressée aux urgences pour des fluctuations de la vigilance associées à une désorientation spatiale et un trouble du comportement inhabituel évoluant depuis 48 heures. Ayant accouché sans complications d'un nouveau-né bien portant il y a 7 semaines, cette patiente manifeste une agressivité notable à l'égard de son mari et de son bébé. Elle ne comprend pas les ordres simples, mais produit un discours logorrhéique jargonnant incompréhensible. Son champ visuel testé au doigt vous semble déficitaire en haut et à droite. Elle se prend souvent la tête entre les mains en geignant. Elle présente des difficultés d'orientation spatiale et de mémorisation importantes. A deux reprises, elle manifeste une réaction de dégoût en se pinçant le nez, avant de perdre connaissance l'espace de quelques minutes. La nuque est plutôt souple. Le reste de l'examen neurologique est normal.

Sur le plan général, l'auscultation cardio-pulmonaire est normale. L'abdomen est souple. La TA est à 13/9 aux deux bras, le FC à 90/mn, le FR à 15/mn et la température à 38,2°C. L'examen de la peau et des muqueuses ainsi que l'examen gynécologique sont normaux.

Elle ne présente aucun antécédent médical, chirurgical ou psychiatrique.

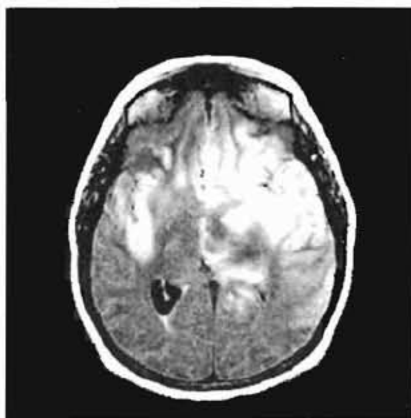
---

1) Etes-vous d'accord avec le diagnostic de psychose puerpérale? Argumentez votre réponse.

2) Quel est le premier diagnostic infectieux à évoquer ?

3) En dehors d'une étiologie infectieuse, quel est le principal diagnostic étiologique à évoquer cliniquement ?

4) Quelles sont les explorations complémentaires cruciales à demander en urgence ?



5) Interprétez le cliché ci-joint.

Votre bilan permet d'éliminer le diagnostic à évoquer à la question 3.

6) Quels sont les grands axes de votre traitement en urgence ?

7) Quel examen complémentaire vous apportera la confirmation définitive du diagnostic ?

***Question 1 : Etes-vous d'accord avec le diagnostic de psychose puerpérale? Argumentez votre réponse.* (18)**

NON (5). Il s'agit d'un **syndrome confusionnel (2) fébrile (2)** céphalalgique d'installation rapide avec **signes de focalisation neurologique (3)** et des **crises comitiales partielles temporales (3) secondairement généralisées (3).**

- Syndrome confusionnel fébrile céphalalgique :
  - désorientation spatiale et temporelle
  - fluctuation de la vigilance
  - amnésie antérograde
  - température corporelle = 38,5°C
  - céphalées violentes (se prend la tête dans les mains en grimaçant)

- Signes de focalisation neurologique :
  - quadranopsie latérale homonyme supérieure droite
  - aphasie de Wernicke (trouble majeur de compréhension, jargon avec paraphasies phonémiques et sémantiques, anosognosie, répétition difficile)

- Crises comitiales partielles temporales secondairement généralisées :
  - épisodes stéréotypés d'hallucinations olfactives désagréables (crises uncinées) suivis de perte de conscience prolongée, +/- crises de fureur clastique]

Contre le diagnostic de psychose puerpérale :

- délai trop long (jusqu'à 6 semaines après l'accouchement habituellement).
- femme sans ATCD psychiatrique.
- Ce diagnostic est un diagnostic d'élimination justifiant dans tous les cas un bilan organique préalable.

***Question 2 : Quel est le premier diagnostic infectieux à évoquer ?* (15)**

Une **encéphalite herpétique (15)**.

***Question 3 : En dehors d'une étiologie infectieuse, quel est le principal diagnostic étiologique à évoquer cliniquement ?* (20)**

Une **thrombophlébite cérébrale (20)**.

Question 4 : Quelles sont les explorations complémentaires cruciales à demander en urgence ? **(13)**

En urgence et dans l'ordre suivant :

- **Scanner cérébral sans et après injection (3)** de produit de contraste, voire IRM cérébrale sans et après gadolinium en séquences T1,T2, FLAIR, T1 après gadolinium si possible (si patiente compliante et crises comitiales maîtrisées).
- **Si le scanner est normal ou en faveur d'une encéphalite, on réalise une ponction lombaire** (3) (prise de pression du LCR, ex. cyto-bactério direct, biochimique, anatomopathologique, culture LCR, PCR herpès I et II, sérologies HSV I et II, interféron alpha, TPHA-VDRL)

Reste du bilan :

- Biologie :
  - NFS-Plaquettes, **frottis sanguin en urgence (2 PMZ)**, sérologies HIV I et II, HSV I et II, hémocultures répétées, ionogramme sanguin avec **glycémie (2)** calcémie et créatininémie, bilan hépato-cellulaire, Gr-Rhésus-RAI, CRP ou VS.
- Autres explorations:
  - Rx thorax
  - E.C.G.
  - **Electroencéphalogramme (3)**

N.B. :

Les premières heures, ralentissement global accompagné d'un rythme delta (<3/s) polymorphe enregistré de façon préférentielle sur les dérivations temporales unilatéralement ou bilatéralement avec prédominance d'un des 2 côtés (ici à gauche d'après la clinique). Dès le deuxième jour, anomalies très caractéristiques : ondes mono ou diphasiques à front raide, de grande amplitude, de durée longue (1,3s), se répétant avec une périodicité de 2 à 4 secondes. Puis bilatéralisation de ces éléments, puis disparition vers le 15ème jour pour laisser place à des altérations majeures sans particularités.

Question 5 : Interprétez le cliché ci-joint. (13)

Il s'agit d'un cliché d'**IRM encéphalique (3)** en séquence FLAIR. Cette coupe axiale objective des **hypersignaux touchant les lobes frontaux (5)** (régions orbito-frontales) et **temporaux (5)** (faces interne & externes, pôles temporaux), ainsi que l'insula, avec une nette prédominance gauche des anomalies qui cadre bien avec la sémiologie.

Question 6 : Quels sont les grands axes de votre traitement en urgence ? **(21)**

- **Hospitalisation en urgence (3)** en réanimation, scope, voie veineuse.
- Traitement étiologique antiviral par **Acyclovir (Zovirax)** en IV **(4)** lent à la seringue électrique à dose efficace (15mg/kg/8h, pendant 15 jours), en surveillant la fonction rénale.
- Tant que l'étiologie herpétique n'est pas confirmée :
  - **Quinine en IV lent (4)** à doses efficaces après le frottis (1 à 2 g/j) tant que l'hypothèse d'un neuro-paludisme ,n'est pas formellement éliminée.
  - **Ampicilline (Clamoxyl) en IV à doses efficacés (200 mg/kg/j) (4)** après les hémocultures.
- **Traitement anticomitial (4)** en IV, à la seringue électrique par Clonazepam (Rivotril) (3 mg/j, en adaptant les doses).
- Soins de nursing, toilette, alimentation
- **Surveillance (2)** : pluri-quotidienne, scope, constantes(pouls, FC, FR, PA, temprératurе)/4h, examen neurologique répété, créatininémie, contrôler les examens initiaux (IRM,TDM,PL)

Question 7 : Quel examen complémentaire vous apportera la confirmation définitive du diagnostic ? **(10)**

La **PCR (10)** (Polymerase Chain Reaction) pour le groupe des virus Herpes Simplex effectuée sur le **prélèvement de LCR**.

DOSSIER 38

Une femme de 61 ans éthylique chronique allergique à la pénicilline est hospitalisée pour des céphalées et une fièvre évoluant depuis environ 48 heures. A l'examen elle est somnolente mais répond aux stimulations verbales, elle présente une raideur de la nuque et une température à 39°C. L'hémiface droite est parétique, et une asymétrie du voile du palais est constatée : l'hémi-voile gauche immobile. Le reste de l'examen est normal.

---

1) Quels examens complémentaires demandez-vous en urgence ?

La ponction lombaire ramène un liquide clair avec 250 éléments dont 95% de lymphocytes, une protéinorachie à 0.75 g/l et une glycorachie normale.

2) Quel est le diagnostic le plus probable ?

3) Comment expliquez-vous les signes neurologiques focaux présentés par la patiente ?

4) Quel traitement antibiotique choisissez-vous ?

5) Quel est le pronostic sous traitement adapté ?

Question 1 : Quels examens complémentaires demandez-vous en urgence ? **(25)**

- **Scanner cérébral sans et après injection** (5) de produit de contraste avant toute ponction lombaire.
- **Ponction lombaire en l'absence d'hydrocéphalie** (5) obstructive ou d'effet de masse important au scanner cérébral.
- **Hémocultures & ECBU. (5)**
- Bilan biologique standard : NFS-Plaquettes, VS, CRP, ionogramme sanguin avec **glycémie** (5) calcémie créatininémie, TP TCA.
- **Radiographie thoracique. (5)**
- ECG

Question 2 : Quel est le diagnostic le plus probable ? **(15)**

Listériose neuro-méningée (15).

Question 3 : Comment expliquez-vous les signes neurologiques focaux présentés par la patiente ? **(25)**

Abcès ou **micro-abcès du tronc cérébral (10)**, ce qui correspond donc à une **rhombencéphalite. (15)**

Question 4 : Quel traitement antibiotique choisissez-vous ? **(15)**

L'existence d'une allergie à la pénicilline interdit le traitement classique de première intention (Ampicilline et Gentamycine) et conduit à proposer ici un traitement par :

Bactrim par voie intraveineuse, ou antibiotiques phénicolés par voie intra-veineuse. (15)

Question 5 : Quel est le pronostic sous traitement adapté? **(20)**

Sévère (10) puisque l'on observe **30% de mortalité (10)** en particulier par atteinte du contrôle cardio-respiratoire du fait de l'atteinte fréquente du tronc cérébral.

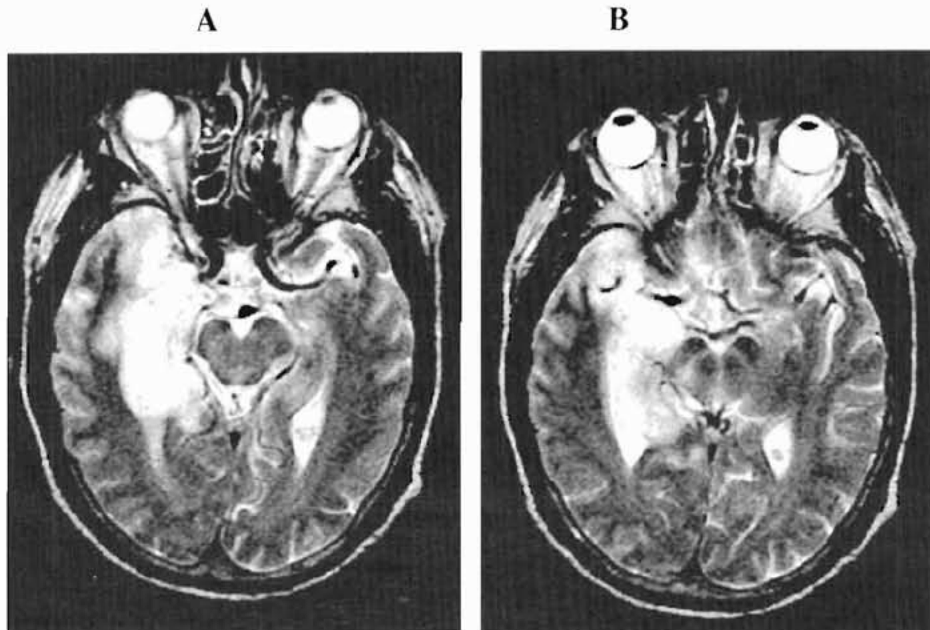
DOSSIER 39

Un homme de 40 ans est adressé aux urgences pour un état d'agitation survenu depuis quelques heures. A l'examen, la température est de 38°8, le patient est agité, désorienté dans le temps et dans l'espace, et son discours est incohérent. La femme du patient rapporte que son mari se plaignait de céphalées depuis deux jours et qu'il avait dit à plusieurs reprises durant cette période, sentir de façon inexpliquée une odeur désagréable évoquant du caoutchouc en train de brûler.

---

1) Quel est le type de pathologie à évoquer en priorité ?
2) Comment interprétez-vous les troubles sensoriels présentés par le patient ? Quelle est leur valeur localisatrice ?
3) Quel est le diagnostic le plus probable ?
4) Quel est l'examen complémentaire à réaliser en premier pour étayer votre diagnostic ?
5) Commentez l'IRM cérébrale de ce patient.

A B



6) Quelle est votre prescription ?

Question 1 : Quel est le type de pathologie à évoquer en priorité ? **(15)**

Le premier type de pathologie à évoquer devant un syndrome confusionnel fébrile est une **méningo-encéphalite (15)** (bactérienne ou virale).

Question 2 : Comment interprétez-vous les troubles sensoriels présentés par le patient ? Quelle est leur valeur localisatrice ? **(10)**

Les sensations d'odeurs désagréables traduisent vraisemblablement des **crises d'épilepsie partielles sensorielles olfactives (5)** en rapport le plus souvent avec une **lésion temporale antérieure (5)** (uncus de l'hippocampe) ou parfois avec une lésion frontale postérieure.

Question 3 : Quel est le diagnostic le plus probable ? **(15)**

La cause la plus probable de ce syndrome confusionnel fébrile avec signes focaux orientant vers une atteinte temporale est la **méningoencéphalite herpétique. (15)**

Question 4 : Quel est l'examen complémentaire à réaliser en premier pour étayer votre diagnostic ? **(10)**

- L'examen complémentaire à faire en premier pour étayer le diagnostic de méningoencéphalite herpétique est le **scanner cérébral (10)**, sans et avec injection, à la recherche de plages d'hypodensité uni ou bilatérales touchant principalement le lobe temporal, l'insula et la région fronto-orbitaire, avec prise de contraste gyriforme, associées à un œdème cérébral avec parfois effet de masse voire signes d'engagement. Cependant, un scanner normal n'élimine pas le diagnostic, surtout au début de l'évolution.
- La présence d'un effet de masse au scanner constituerait une contre-indication formelle à la ponction lombaire. Il ne fallait donc pas pratiquer de PL chez ce patient sans un scanner ou une IRM prouvant l'absence d'effet de masse. **(Si PL = 0 à la question)**

NB: *Une IRM cérébrale peut également être effectuée à la place du scanner si elle est disponible en urgence. Elle a l'avantage d'être plus sensible que le scanner au stade précoce.*

Question 5 : Commentez l'IRM cérébrale de ce patient. **(25)**

Ces **coupes transversales en T2 (5)** montrent la présence d'une plage d'**hypersignal dans la région (5) temporale droite (5)**, incluant en particulier sa partie antérieure (uncus de l'hippocampe), ce qui est tout à fait évocateur du diagnostic de **méningoencéphalite herpétique (5)** et ce qui rend bien compte des crises d'épilepsie olfactives du patient. On notera également l'existence d'un **effet de masse (5)** car

- le LCR entourant le tronc cérébral (visible sous la forme d'un liseré en hypersignal) n'est plus visible latéralement sur le cliché B.
- la corne temporale du ventricule latéral droit n'est plus visible sur le cliché A.

Question 6 : Quelle est votre prescription ? **(25)**

- **Hospitalisation en soins intensifs (5)**, scope cardio-respiratoire
- Voie veineuse : sérum physiologique, 1 litre/j avec 2 g de KCl (éviter les solutés hypotoniques à cause de l'œdème cérébral)
- **Aciclovir (Zovirax®) 45 mg/kg/j (5)** en trois perfusions lentes de 1 heure (dans 125 cc de sérum physiologique), pour une durée minimale de 15 jours
- **Rivotril® (5)**, 3 mg/j à la seringue électrique
- En cas d'œdème cérébral important, une courte corticothérapie **(5)** est indiquée (Solumédrol®, 120 mg/j en IV).
- **Surveillance (5)** :
  - pouls, TA, conscience toutes les 2 heures, état neurologique et réactivité des pupilles, température et diurèse trois fois par jour.
  - créatininémie quotidienne (à cause du risque de toxicité rénale du Zovirax®).

DOSSIER 40

Un homme de 45 ans sans domicile fixe résidant dans un foyer d'hébergement depuis quelques mois est hospitalisé en urgence pour une confusion mentale. Ce patient est apathique

et présente une paralysie faciale d'allure périphérique droite avec signe de Charles Bell, mais aussi une hypoesthésie de l'hémiface gauche aux différentes modalités, ainsi qu'une hypoacousie droite avec épreuve de Rinne positive et épreuve de Weber latéralisée à gauche. La flexion de la nuque est limitée du fait d'une raideur invincible et le patient semble éprouver des céphalées. Enfin il présente une paralysie de l'abduction de l'œil gauche. Les réflexes achilléens sont abolis. Sur le plan général, il est couvert de sueurs, tousse et présente une hépatomégalie indolore ainsi qu'un amaigrissement de 15 kg en quelques mois. La température corporelle est à 38°C.

---

1) Quel est le premier examen complémentaire à réaliser en urgence ?

Cet examen est normal.

2) Quel est le second examen à réaliser en urgence ?

3) Quels sont vos deux diagnostics étiologiques de présomption ?

La coloration de Ziehl à l'examen au direct est positive.

4) Quels examens complémentaires prescrivez-vous en dehors de ceux évoqués aux questions 1 et 2 ?

5) Quel est votre traitement en urgence ?

Ce patient a récupéré un état neurologique strictement normal. Deux ans plus tard, il présente une diminution progressive de l'acuité visuelle bilatérale.

6) Quel diagnostic doit-on évoquer au regard des antécédents neurologiques ?

Question 1 : Quel est le premier examen complémentaire à réaliser en urgence ? **(10)**

Scanner cérébral sans injection de produit de contraste (10), parce que devant un syndrome méningé fébrile accompagné de signes neurologiques de localisation il est impératif d'éliminer un risque d'engagement secondaire à une ponction lombaire.

Question 2 : Quel est le second examen à réaliser en urgence ? **(10)**

Une **ponction lombaire (10).**

Question 3 : Quels sont vos deux diagnostics étiologiques de présomption ? **(20)**

Devant une méningo-encéphalite fébrile avec atteinte de plusieurs territoires de nerfs crâniens traduisant une atteinte du tronc cérébral - ou rhombencéphalite -, on évoque en première intention une infection par les germes suivants :

- **tuberculose** (bacille de Koch) **(10)**
- **listériose** (listeria monocytogenes) **(10)**

Question 4 : Quels examens complémentaires prescrivez-vous en dehors de ceux évoqués aux questions 1 et 2 ? **(32)**

- Bilan de la tuberculose :
  - **Radiographie de thorax (2)** (clichés de face et de profil)
  - **IDR à la tuberculine (2)**
  - **BK crachats ou BK tubage 3 jours consécutifs (2)**
  - **BK urines (2)**
  - ECG et échographie cardiaque trans-thoracique (épanchement péricardique fréquent)
  - **Bilan biologique hépato-cellulaire (2)** et échographie hépatique
  - **IRM cérébrale sans et après injection de gadolinium (2)** ou Scanner cérébral après injection de produit de contraste (ceci permettra un bilan anatomique plus précis que celui offert par le scanner cérébral initial)

- Bilan pré-thérapeutique :
  - **vision des couleurs et consultation ophtalmologique (2)** pour périmétrie visuelle (ethambutol)
  - **créatininémie (2)** (isoniazide, pyrazinamide)
  - bilan biologique hépato-cellulaire déjà mentionné (rifampicine, isoniazide, pyrazinamide)
  - **uricémie (2)** (pyrazinamide)
  - NFS-plaquettes (rifampicine)
- Bilan des maladies infectieuses associées :
  - **Hémocultures (2)**
  - **Sérodiagnostics des VIH 1 et 2 (2)**
  - Sérologies des **hépatites virales B et C (2)**
  - **TPHA-VDRL (2)**
- Autres examens complémentaires urgents :
  - VS-CRP
  - ionogramme sanguin (SIADH fréquents) avec **glycémie (2)** veineuse et calcémie
  - protidémie
  - Electrophorèse des protides sanguins
  - **TP-TCA (2)**
  - **Groupe sanguin et RAI (2)**

Question 5 : Quel est votre traitement en urgence ? **(18)**

Hospitalisation en urgence (3) en service de soins intensifs neurologiques ou infectieux.

Isolement et mesures de prévention de la contamination (3) du personnel soignant et des autres patients.

Traitement anti-tuberculeux (3) par quadri-thérapie (isoniazide, rifampicine, éthambutol, pyrazinamide) pendant 2 mois poursuivi par 10 mois de bi-thérapie (isoniazide, rifampicine) secondairement adaptée à l'antibiogramme si nécessaire, soit un an de traitement minimum.
Corticothérapie (3) recommandée les premiers jours pour lutter contre l'arachnoïdite aiguë.

Sevrage alcoolique et mesures de prévention du syndrome de sevrage (3) (hydratation, vitaminothérapie B1 B6 PP, anxiolytique)

Renutrition

Surveillance (1) : scope cardio-respiratoire, surveillance clinique et biologique avec contrôles de la ponction lombaire jusqu'à normalisation complète des paramètres biochimiques du LCR.

Mesures de santé publique :

- **Déclaration de maladie obligatoire (1)**
- **Dépistage des sujets contacts (1)** (ex : voisins de chambre au foyer)

Question 6 : Quel diagnostic doit-on évoquer au regard des antécédents neurologiques ? **(10)**

Une **arachnoïdite opto-chiasmatique. (10)**

N.B. :

L'infection des méninges par le BK est à l'origine d'une arachnoïdite secondaire à une réaction inflammatoire puissante à l'origine de nombreuses complications aiguës ou tardives, voire très tardives, et dont les plus classiques sont :

- *Hydrocéphalie obstructive aiguë ou retardée*
- *Hydrocéphalie « à pression normale », souvent des années plus tard*
- *Compression médullaire lente à distance dans le temps*
- *Surdité ou cécité (comme ici)*

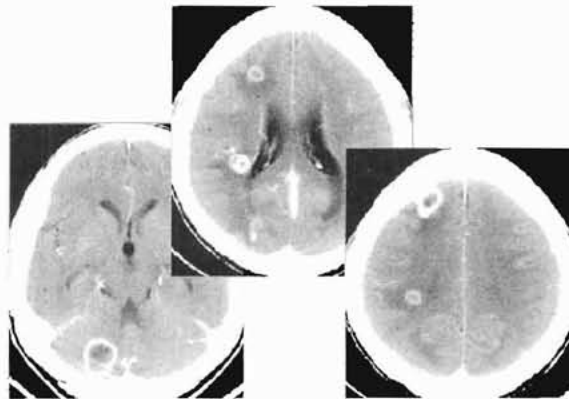
DOSSIER 41

Monsieur A., 26 ans, HIV +, qui a pour antécédent un œdème de Quincke dû à la prise de sulfamide, est adressé aux urgences pour une perte de connaissance. Sa mère raconte qu'il était assis à table et qu'il a eu tout d'un coup le regard fixe et a tourné lentement la tête et les yeux vers la gauche. Il paraissait alors "ailleurs", ne répondant pas aux questions. Puis il est tombé de sa chaise, a eu des mouvements tonico-cloniques bilatéraux pendant quelques secondes avant de se mettre à respirer bruyamment "comme s'il dormait profondément". Il s'est ensuite réveillé progressivement, sans savoir pendant quelques minutes où il était.

La température est de 38°2, le poids est de 60 kg pour 1,83m, la vigilance est normale de même que l'examen neurologique. La radiographie du thorax est normale.

---

1) **Comment qualifiez-vous l'épisode motivant la consultation aux urgences ?**
2) **Quel diagnostic évoquez-vous en priorité ?**
3) **Quel examen radiologique demandez-vous en urgence et qu'en attendez-vous ?**
4) **Commentez le scanner cérébral du patient.**



5) **Quel traitement prescrivez-vous ?**
6) **Sous traitement apparaît un déficit moteur progressivement croissant du membre supérieur gauche. Quelles sont les principales hypothèses diagnostiques à envisager ? Quel examen décisif faut-il discuter ?**

Question 1 : Comment qualifiez-vous l'épisode motivant la consultation aux urgences ? (25)

L'épisode motivant la consultation aux urgences correspond à une **crise comitiale partielle (10) complexe motrice (5)** de **type versive (5) secondairement généralisée (5)**. Ce type de crise témoigne soit d'une lésion frontale, soit d'une lésion occipitale, généralement du côté opposé à la déviation des yeux (donc droite ici).

Question 2 : Quel diagnostic évoquez-vous en priorité ? (15)

Le premier diagnostic à évoquer sur ce terrain devant une crise d'épilepsie partielle est celui de **toxoplasmose cérébrale (15)** .

Question 3 : Quel examen radiologique demandez-vous en urgence et qu'en attendez-vous ? (25)

Il faut demander un **scanner cérébral sans et avec injection (10)** à la recherche d'une ou plusieurs lésions **hypodenses (3)**, prenant le **contraste en anneau (3)**, avec **œdème péri lésionnel (3)**. On recherchera également l'existence d'un **effet de masse (2)**, de signes d'**engagement (2)** ou d'une **hydrocéphalie (2)**.

Question 4 : Commentez le scanner cérébral du patient. (14)

Le scanner avec injection montre plusieurs **lésions hypodenses (3)** (deux lésions hémisphériques droites et une lésion cérébelleuse) avec prise de **contraste en anneau (3) et œdème (3)** (hypodensité) périlésionnel. Ces images sont tout à fait évocatrices d'une **toxoplasmose cérébrale (5)**.

Question 5 : Quel traitement prescrivez-vous ? **(11)**

Il faut mettre en route un traitement d'épreuve anti-toxoplasmose en tenant compte de l'allergie aux sulfamides (qui contre-indique l'utilisation de l'adiazine), ainsi qu'un traitement anti-épileptique :

- **Malocide® (3)** (pyriméthamine) : 100 mg/j per os en une prise
- **Dalacine® (3)** (clindamycine) : 2.4 g/j per os en 4 prises
- **Acide folinique (2)** : 10mg/j per os
- **Dépakine® (3)** chrono 500 : 1 cp/j pendant 5 jours, puis 1cp deux fois par jour pendant 5 jours, puis 3cp/j en deux prises.

N.B. : En l'absence d'œdème cérébral important (hypertension intracrânienne menaçante), il n'était pas nécessaire de prescrire ici un traitement anti-œdémateux. L'alcalinisation était également inutile en l'absence d'adiazine.

***Question 6 : Sous traitement apparaît un déficit moteur progressivement croissant du membre supérieur gauche. Quelles sont les principales hypothèses diagnostiques à envisager ? Quel examen décisif faut-il discuter ?* (10)**

- L'apparition d'un déficit d'aggravation progressive sous traitement remet en cause le diagnostic de toxoplasmose cérébrale et évoque ici, compte tenu de l'aspect des lésions au scanner, des **abcès cérébraux d'origine bactérienne (5)** (tuberculose, pyogènes, listéria...), ou parasitaire (cryptocoque, aspergillus, nocardia...).
- L'examen décisif à discuter est la **biopsie cérébrale en conditions stéréotaxiques (5)**, à la recherche d'une cause infectieuse curable.

DOSSIER 42

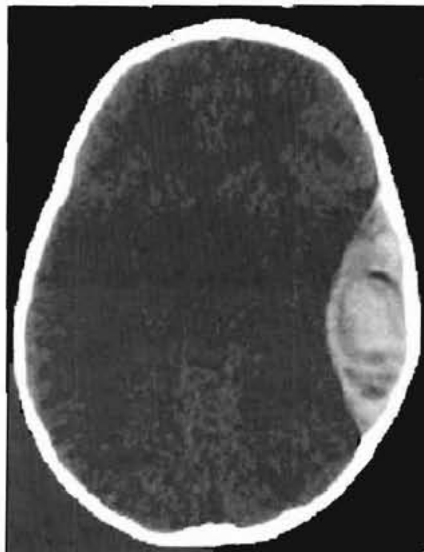
Une motocycliste droitière de 22 ans vient d'être victime il y a 1 heure d'un accident de la voie publique par collision avec un arbre, sans porter de casque. Cette patiente a été retrouvée inanimée par le SAMU (score de Glascow initial = 9/15), et a repris conscience après environ 15 minutes. Lorsque vous l'examinez au service d'urgence de neurochirurgie, elle est parfaitement vigilante, bien orientée et ne se plaint que de céphalées modérées. L'examen neurologique est normal, tout comme l'examen général en dehors d'une éraflure sans gravité du genou droit et d'un écoulement liquidien nasal clair unilatéral. Le scanner cérébral sans injection réalisé en urgence ne met en évidence qu'un trait de fracture de l'écaille temporale gauche. Le cliché de radio de crâne bouche ouverte montre l'intégrité de l'odontoïde. Le bilan biologique usuel est strictement normal.

---

1) Laissez-vous cette patiente quitter les urgences accompagnée de sa mère ?

Une heure plus tard, elle se lève pour aller aux toilettes, laisse tomber le verre d'eau qu'elle tenait et s'en excuse, puis traîne un peu le membre inférieur droit en marchant. A son retour, elle vous demande un peu de Doliprane "parce que mes taux de tête, euh mes maux de tête sont un peu plus forts". Elle commence à bailler.

2) Quel examen prescrivez-vous immédiatement ?



3) Analysez le cliché radiologique fourni.

4) Quel est votre diagnostic concernant le traumatisme crânien?

5) Quelle est la conduite à tenir?

Question 1 : Laissez-vous cette patiente quitter les urgences accompagnée de sa mère ? (10)

Non (5). Un traumatisme crânien violent avec perte de connaissance initiale impose une **surveillance hospitalière pendant les 24 premières heures (5).**

Question 2 : Quel examen prescrivez-vous immédiatement ? (15)

Un **second scanner cérébral en urgence (10) sans injection (5)** de produit de contraste. En effet, un premier scanner réalisé trop tôt peut ne pas mettre en évidence l'hématome extra-dural en cours de constitution.

Question 3 : Analysez le cliché radiologique fourni. (25)

Hyper-densité spontanée (5) biconvexe (5) en regard de l'**os temporal gauche (5)** correspondant à un **hématome extra-dural (10)**, avec écrasement des structures ventriculaires et légère déviation de la ligne médiane.

Question 4 : Quel est votre diagnostic? Argumentez votre réponse. (30)

Hématome extra-dural (10) compliqué d'une **rhinorhée cérébro-spinale (10)** :

- **Traumatisme crânien (2)** violent avec perte de connaissance initiale et **fracture de l'écaille temporale gauche (2)**, visualisée sur le scanner cérébral.
- **Intervalle libre (2)** de tout déficit neurologique au décours de la perte de connaissance initiale. Apparition secondaire d'un syndrome déficitaire associant :
  - des signes de localisation hémisphérique gauche : aphasie motrice chez une droitière et déficit moteur hémi-corporel droit.
  - des signes d'**hypertension intra-crânienne (2)** : céphalées croissantes et bâillement.
- **Ecoulement nasal clair unilatéral (2).**

Question 5 : Quelle est la conduite à tenir en urgence? (20)

Transfert en extrême urgence (5) au bloc de neurochirurgie où l'on réalisera, après un bilan pré-opératoire rapide (ECG, groupe Rhésus, RAI), un **volet autour de l'hématome (5)**, une évacuation des caillots, une **hémostase durale et une suspension durale. (5)**

Antibiothérapie active sur le pneumocoque à titre préventif (5) (rhinorhée cérébro-spinale) par Clamoxyl.

DOSSIER 43

Un homme de 73 ans est amené aux urgences par ses proches un soir à 20 heures parce qu'il tient des propos incohérents depuis le matin même. Depuis environ 2 semaines ses proches avaient noté un ralentissement psychique et une difficulté croissante pour se servir de sa main droite. Ce patient a pour antécédent une hypertension artérielle connue depuis 6 ans et traitée par Rénitec® et une arythmie complète par fibrillation auriculaire connue depuis 3 ans pour laquelle il est sous Sintrom®. A l'examen, le patient est tantôt agité et méfiant, tantôt apathique. Il tient des propos incohérents mais sans jargon, et répète souvent "mais qu'est-ce que c'est que ça ?" avec une expression anxieuse. Il est désorienté dans le temps et dans l'espace et semble incapable de soutenir son attention pendant plus de quelques secondes. L'examen retrouve en outre un déficit moteur de l'hémicorps droit, des réflexes ostéotendineux plus vifs à droite, un signe de Babinski droit et une hypoesthésie au tact de l'hémicorps droit. Le reste de l'examen clinique est normal.

---

1) Comment analysez-vous la symptomatologie actuelle ?

2) Quel est le principal argument allant à l'encontre du diagnostic d'accident vasculaire cérébral ?

3) Quelles sont les principales étiologies à évoquer ?

4) Interprétez le scanner cérébral.



5) Quel est le diagnostic le plus probable?

6) Quels examens permettraient de confirmer votre hypothèse?

7) Quelle est la conduite à tenir ?

Question 1 : Comment analysez-vous la symptomatologie actuelle ? (15)

Il existe :

- Un **syndrome confusionnel (5)** : trouble global des fonctions supérieures et trouble du comportement de survenue soudaine : trouble de l'attention, discours incohérent, désorientation temporo-spatiale, perplexité anxieuse, alternance d'apathie et d'agitation
- Un **syndrome pyramidal (5)** de l'**hémicorps droit (5)** (déficit moteur, réflexes vifs, signe de Babinski) associé à des troubles sensitifs de l'hémicorps droit, témoignant d'une lésion hémisphérique gauche.

Question 2 : Quel est le principal argument allant à l'encontre du diagnostic d'accident vasculaire cérébral ? (10)

Le principal argument allant à l'encontre d'un accident vasculaire cérébral est l'**installation progressive (10)** (et non soudaine) de la symptomatologie.

Question 3 : Quelles sont les principales étiologies à évoquer ? (16)

L'aggravation progressive de la symptomatologie doit faire évoquer un **processus expansif (5) hémisphérique gauche (5)** : **hématome sous-dural chronique (2)**, fréquent chez le sujet âgé (d'autant plus probable ici que le patient est sous anticoagulant) ; **tumeur cérébrale (2) ; abcès cérébral (2).**

Question 4 : Interprétez le scanner cérébral. (9)

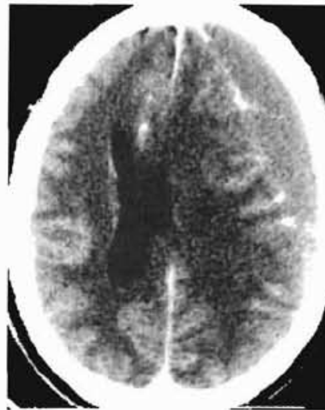
Le scanner cérébral montre un **effet de masse (3)** important avec **déviation de la faux du cerveau (3)** vers la gauche et compression du ventricule latéral gauche, sans anomalie de densité. Ceci témoigne de la présence d'une **lésion expansive isodense de l'hémisphère gauche. (3)**

Question 5 : Quel est le diagnostic le plus probable? (20)

Devant cet effet de masse sans anomalie de densité, l'hypothèse la plus probable est celle d'un **hématome sous-dural (10)** chronique **frontal gauche (5)** au **stade d'isodensité. (5)**

Question 6 : Quels examens vous permettraient de confirmer votre hypothèse? (10)

- **scanner avec injection (5**) (en l'absence de contre-indication), permettant de visualiser la coque de l'hématome (voir cliché ci dessous)
- **IRM cérébrale (5)** permettant de visualiser l'hématome sous-dural sous la forme d'un hypersignal en T2.



Question 7 : Quelle est la conduite à tenir ? (20)

Compte-tenu du risque d'aggravation du déficit sensitivo-moteur et du risque d'engagement cérébral, il faut adresser le patient en **urgence (5)** en neurochirurgie pour **évacuation de l'hématome (10)** par un ou deux trous de trépan. Celle ci sera réalisée dès que l'hémostase le permet (**après arrêt du Sintrom®). (PMZ 5)**

DOSSIER 44

Une femme de trente ans vient vous consulter pour des douleurs et des paresthésies du bord cubital de la main droite associées à une faiblesse de la main droite d'aggravation progressive depuis six mois. L'examen du membre supérieur gauche et des membres inférieurs est strictement normal.

Les réflexes ostéo-tendineux sont normaux aux quatre membres. Il n'existe ni signe d'Hoffman ni signe de Babinski.

---

1) Quels sont les sièges possibles de cette atteinte neurologique focale?

2) Quelles données de l'examen clinique vous permettraient de distinguer ces possibilités les unes des autres ?

L'électromyogramme montre une diminution de l'amplitude des réponses motrices au niveau du court abducteur du pouce droit (territoire du nerf médian) et au niveau des muscles hypothénariens droits, avec des vitesses de conduction normales.

3) Laquelle des trois possibilités évoquées à la question 1 pouvez-vous éliminer?

4) Quel examen radiologique prescrivez-vous en première intention et dans quel but?

5) L'examen radiologique pratiqué à la question 4 plaide en faveur d'un syndrome du défilé costo-claviculaire. Quel traitement proposez-vous?

6) Quelle est l'évolution après ce traitement?

Question 1 : Quels sont les sièges possibles de cette atteinte neurologique focale ? (15)

Compte tenu de la topographie des troubles sensitifs, il peut s'agir :

- soit d'une **atteinte radiculaire C8 et/ou D1 (5)** ;
- soit d'une **atteinte plexique (5)** (tronc primaire inférieur ou tronc secondaire antéro-interne du plexus brachial);
- soit d'une atteinte du **nerf cubital (5)** (le plus souvent au coude).

Question 2 : Quelles données de l'examen clinique vous permettraient de distinguer ces possibilités les unes des autres ? (23)

- Examen de la **motricité de la main droite (5)** : déficit moteur **limité au territoire cubital, ce qui plaiderait pour une atteinte tronculaire (2)**, ou déficit touchant aussi (voire préférentiellement) le **territoire médian (court abducteur du pouce), ce qui plaiderait pour une atteinte radiculaire ou plexique (2)**.
- Examen de la **sensibilité de la main droite (5)** permettant parfois de distinguer un déficit sensitif cubital (hypoesthésie limitée au bord cubital de la main) d'un déficit sensitif **radiculaire ou plexique dans lequel l'hypoesthésie peut inclure en outre le territoire brachial cutané interne (2)** (partie interne de la face antérieure de l'avant-bras).
- Recherche d'un **signe de Tinel au coude (5)**, fréquent en cas de **compression du nerf cubital (2)** dans la gouttière épitrochléo-ôlécranienne.

***NB :** l'examen clinique ne permet généralement pas de faire la différence entre une atteinte radiculaire C8 et/ou D1 et une atteinte du tronc primaire inférieur ou du tronc secondaire antéro-interne du plexus brachial.*

Question 3: Laquelle des trois possibilités évoquées à la question 1 pouvez-vous éliminer? (7)

L'electromyogramme montre que l'atteinte motrice n'est pas limitée au seul territoire cubital puisque la **réponse motrice du court abducteur du pouce (territoire médian) est elle aussi diminuée en amplitude (2)**. Ceci permet d'**éliminer une atteinte du nerf cubital (5)** et évoque au contraire une atteinte radiculaire ou plexique.

Question 4 : Quel examen radiologique prescrivez-vous en première intention et dans quel but? (20)

Le premier examen à effectuer est une **radiographie thoracique de face (10)** à la recherche d'une **côte cervicale rudimentaire naissant de la vertèbre C7 (10)**. Cette côte surnuméraire est la principale cause du syndrome du défilé costo-claviculaire qui doit être évoqué en priorité devant cette symptomatologie chez un sujet jeune.

NB : *Dans le syndrome du défilé costo-claviculaire lié à la présence d'une côte cervicale rudimentaire, le tronc primaire inférieur du plexus brachial est comprimé par une bande fibreuse s'étendant de cette côte cervicale à la 1ère côte thoracique (voir figure). Cette forme neurologique de syndrome du défilé doit être distinguée des formes vasculaires qui se manifestent par une ischémie du membre supérieur (liée à la compression de l'artère sous-clavière) ou par un œdème du membre supérieur (liée à la compression de la veine sous-clavière).*



Question 5 : L'examen radiologique pratiqué à la question 4 plaide en faveur d'un syndrome du défilé costo-claviculaire. Quel traitement proposez-vous? (15)

Le traitement consiste en l'exploration **chirurgicale (5)** de la région supraclaviculaire avec **section de la bande fibreuse (10)** s'étendant de la côte cervicale à la 1ère côte thoracique.

Question 6: Quelle est l'évolution après ce traitement? (20)

- Les **douleurs et les paresthésies disparaissent généralement immédiatement (10)** après l'intervention.
- Par contre, le **déficit moteur a généralement tendance à persister définitivement (10)** (séquelle de la perte axonale secondaire à la compression).

DOSSIER 45

Monsieur A., 45 ans, a présenté il y a une semaine des paresthésies des deux pieds et des deux mains suivies au bout de trois jours d'un déficit moteur des membres inférieurs prédominant au niveau des quadriceps puis s'étendant ensuite aux bras et aux avant-bras de façon bilatérale et symétrique. Dans ses antécédents, on note une insuffisance aortique ayant conduit à la pose d'une prothèse mécanique deux ans plus tôt avec anticoagulation au long cours par Sintrom. Le jour où il vous consulte, le patient peut marcher mais a du mal à monter les escaliers. L'examen retrouve de plus une abolition diffuse des réflexes ostéotendineux, un trouble du sens de position des gros orteils. Le reste de l'examen est normal.

---

1) Quel est votre diagnostic ?

2) Quels examens complémentaires demandez-vous en première intention ?

3) Quelle est la conduite à tenir sur le plan thérapeutique ?

4) Trois jours plus tard, l'infirmière vous signale que le patient a fait une fausse route lors de son repas.
Quelle est la conduite à tenir le jour même ?

5) Quel traitement à visée immunologique faut-il instaurer ?

6) Quelles sont les chances de récupération de ce patient et de quoi dépendent t-elles ?

Question 1 : Quel est votre diagnostic ? (15)

Il faut évoquer une **polyradiculonévrite inflammatoire aiguë ou syndrome de Guillain-Barré (15)** devant ce déficit moteur symétrique et d'évolution ascendante à prédominance proximale avec abolition diffuse des réflexes ostéotendineux.

Question 2 : Quels examens complémentaires demandez-vous en première intention? (18)

- bilan biologique standard: NFS, plaquettes, VS, ionogramme sanguin, urée, créatinine, **glycémie (3)**, bilan hépatique,électrophorèse des protides; **bilan de la coagulation (3)** (car sous Sintrom): TP, INR , TCA; **sérologie HIV (3)** (fréquence de la polyradiculonévrite aiguë surtout à la phase de séroconversion) et **sérologie de Lyme (3)** ;
- Gaz du sang
- **ECG (3)** (pour dépister un trouble de la conduction)
- **Radio de thorax (3)**
- Electromyogramme (à la recherche de signes de démyélinisation segmentaire)

La ponction lombaire (à la recherche d'une hyperprotéinorachie) était ici formellement contre-indiquée du fait du traitement anticoagulant (risque d'hématome épidural). **(Si PL →0 à la question)**

Question 3 : Quelle est la conduite à tenir sur le plan thérapeutique ? (16)

- **Hospitalisation (3)** à proximité d'une unité de réanimation
- **Surveillance (5)** : phonation et fonction ventilatoire, déglutition avant chaque repas, pouls et TA, température, diurèse des 24 heures, testing musculaire quotidien.
- **Poursuivre le traitement par Sintrom (5)**
- **Régime hyperprotidique. (3)**

Question 4 : Trois jours plus tard, l'infirmière vous signale que le patient a fait une fausse route lors de son repas. Quelle est la conduite à tenir le jour même ? (35)

- **Transfert immédiat en réanimation (5)**
- Voie veineuse
- Scope cardiorespiratoire
- **Arrêt de l'alimentation orale (5)** et **pose d'une sonde gastrique (5)** pour nutrition entérale progressive
- **Mesure de la capacité vitale (par peak-flow) (3)** et **intubation trachéale si elle est inférieure à 15 ml/kg (3)**
- **Kinésithérapie respiratoire (5)**
- **Remplacer le Sintrom par de l'héparine à la seringue électrique à dose efficace (3)** (TCA = 2 à 3 fois le témoin);
- **Traitement antiulcéreux (3)** (ex : Mopral® 20 mg/j)
- Discuter un traitement antibiotique pour prévenir la greffe bactérienne sur la prothèse aortique (en particulier en cas d'intubation)
- **Nursing : prévention des escarres, kinésithérapie passive (3)**
- Pouls et TA toutes les 4 heures, température 3 fois par jour, diurèse 3 fois par jour, capacité vitale tous les jours.

Question 5 : Quel traitement à visée immunologique faut-il instaurer ? (8)

Les deux traitements à visée immunologique permettant d'améliorer la récupération sont, au choix, les **plasmaphérèses (4)** (4 à 6 à raison d'une séance un jour sur deux) ou les veinoglobulines (**immunoglobulines polyvalentes) (4)** (0,4 g/kg/j pendant 5 jours).

Question 6 : Quelles sont les chances de récupération de ce patient et de quoi dépendent t-elles ? (8)

- **La récupération est complète dans 80% (5)** des cas, généralement dans un délai de quelques mois. Elle dépend essentiellement de la présence ou non d'une **atteinte axonale associée (5)** au processus de démyélinisation : le pronostic est d'autant meilleur qu'il n'y a pas ou peu d'atteinte axonale associée, ce qui est le cas de la grande majorité des polyradiculonévrites aiguës.
- En effet, la remyélinisation est un processus qui peut ête complet dans un délai relativement bref. Par contre, en cas d'atteinte axonale avec dégénerecence wallerienne, la repousse axonale est un processus très lent (1 mm/jour environ) et beaucoup plus aléatoire. Les polyradiculonévrites aiguës avec atteinte axonale ont donc un pronostic fonctionnel beaucoup moins bon que les formes démyélinisantes pures.

DOSSIER 46

Une patiente de 40 ans d'origine irlandaise, ayant vécu pendant 10 ans en Inde, vous consulte pour des troubles sensitifs et moteurs de la main gauche et du pied gauche. Les symptômes ont débuté il y a 1 an par des paresthésies et des douleurs de l'auriculaire de la main gauche à prédominance nocturnes bientôt associées à un déficit moteur de cette main. Quelques mois plus tard, la patiente a noté une difficulté croissante pour relever son pied gauche. Elle a comme seul antécédent un glaucome à angle ouvert de l'œil droit, traité par Timoptol®. Elle suit une contraception orale œstroprogestative.

L'examen clinique montre

- **au niveau de la main gauche: un déficit moteur des interosseux avec amyotrophie de l'éminence hypothénare et du premier espace interosseux, une hypoesthésie de l'auriculaire et de la moitié interne de l'annulaire; l'abduction palmaire et l'opposition du pouce sont par contre normales ainsi que la sensibilité des trois premiers doigts.**
- **au niveau du pied gauche: un déficit moteur du jambier antérieur, des péroniers latéraux et de l'extenseur propre du gros orteil et une hypoesthésie du dos du pied.**
- **un signe des cils de Souques positif du côté droit lors de l'occlusion de la paupière.**

Les réflexes ostéotendineux sont tous présents et symétriques.

---

1) Quelle est la topographie de l'atteinte de la main gauche?

2) Quelle est la topographie de l'atteinte du pied gauche?

3) Comment qualifiez -vous le tableau neurologique de cette patiente?

Le bilan biologique standard est normal. La VS est de 4 à la première heure. La sérologie de l'hépatite C est positive. La sérologie HIV est négative.

4) Quels sont les deux diagnostics à évoquer en priorité?

5) Quels autres signes cliniques recherchez-vous pour étayer votre hypothèse diagnostique principale?

6) Comment affirmer le diagnostic?

7) Compte tenu du caractère invalidant des douleurs nocturnes de la main droite, vous décidez de prescrire à la patiente du Laroxyl® à visée antalgique. Quels sont les principes de cette prescription?

8) La patiente a noté une somnolence diurne gênante à partir de 40 mg/j de Laroxyl®, sans effet bénéfique sur ses douleurs. Quelles mesures suggérez-vous?

Question 1 : Quelle est la topographie de l'atteinte de la main gauche? (10)

Le déficit moteur et sensitif touche le **nerf cubital gauche (10)** (interosseux et muscles hypothénariens, sensibilité de l'auriculaire et de la moitié interne de l'annulaire) et respecte le territoire médian (court abducteur et opposant du pouce, sensibilité des trois premiers doigts et de la moitié externe de l'annulaire).

Question 2 : Quelle est la topographie de l'atteinte du pied gauche? (15)

Le déficit moteur et sensitif touche le **nerf sciatique poplité externe (10) gauche (5)** (loge antéro-externe de la jambe et sensibilité du dos du pied).

Question 3 : Comment qualifiez -vous le tableau neurologique de cette patiente? (10)

Il s'agit d'un tableau de **mononeuropathie multiple (10)** (ou multinévrite) caractérisé par l'atteinte asymétrique et asynchrone de plusieurs troncs nerveux (ici cubital gauche, SPE gauche et facial supérieur droit).

Question 4 : Quels sont les deux diagnostics à évoquer en priorité? (15)

Les deux causes de multinévrite à évoquer ici en priorité sont

- avant **tout la lèpre (10)** (maladie de Hansen), du fait du séjour prolongé en Inde, de l'atteinte élective des nerfs cubital, SPE et facial supérieur, de l'installation lente et de l'absence de signes généraux.
- par principe, **l'hépatite C (5)** qui, lorsqu'elle est associée à une cryoglobulinémie, est une cause assez fréquente de multinévrite par vascularite. Ici, l'installation lente des symptômes et l'absence de douleur aiguë plaident cependant contre ce diagnostic.

Question 5 : Quels autres signes cliniques recherchez-vous pour étayer votre hypothèse diagnostique principale? (9)

Pour étayer le diagnostic de lèpre, il convient de rechercher:

- des lésions **cutanées dyschromiques et hypoesthésiques (3)** (difficiles à mettre en évidence chez le sujet blanc);
- une **hypertrophie des troncs nerveux (3)** (nerf radial à l'avant bras, cubital au coude, SPE au col du péroné);
- des **troubles trophiques de la peau et des phanères (3)** dans les territoires atteints.

Question 6 : Comment affirmer le diagnostic? (15)

- **Réaction de Mitsuda positive (5);**
- **IDR à la lépromine négative (5)**;
- présence d'un **infiltrat tuberculoïde avec parfois cellules géantes de Langhans sur la biopsie nerveuse ou cutanée. (5)**

***NB** : à la différence de la forme lépromateuse, la recherche de bacilles de Hansen est négative à l'examen direct dans le frottis nasal et au niveau des lésions cutanées en cas de forme tuberculoïde.*

Question 7 : Compte tenu du caractère invalidant des douleurs nocturnes de la main droite, vous décidez de prescrire à la patiente du Laroxyl® à visée antalgique. Quels sont les principes de cette prescription? (15)

- **s'assurer de l'absence de contre-indication (3)** (le glaucome à angle ouvert n'en est pas une, contrairement au glaucome à angle fermé)
- **une prise par jour (3)**, de préférence **le soir (3)**;
- commencer par une **dose très faible (3)** (3 gouttes = 3 mg le soir);
- **augmenter la posologie de façon lentement progressive (3)** (de 2 gouttes tous les 3 jours) jusqu'à efficacité ou jusqu'à la posologie maximale tolérée.

Question 8 : La patiente a noté une somnolence diurne gênante à partir de 40 mg/j de Laroxyl®, sans effet bénéfique sur ses douleurs. Quelles mesures suggérez-vous? (11)

- **Arrêt progressif du Laroxyl (5)** qui semble inefficace;
- Essai d'un **antiépileptique (3) dépourvu d'effet inducteur enzymatique (3)** (car contraception orale) et ayant une durée d'action prolongée (pour couvrir l'ensemble de la nuit): par exemple, le Rivotril, en commençant par 3 gouttes au coucher et en augmentant de 2 gouttes tous les trois jours jusqu'à efficacité ou jusqu'à la posologie maximale tolérée.

***NB** : le Tégrétol n'était pas un bon choix ici du fait de son effet inducteur enzymatique, et le Neurontin n'était pas le meilleur choix du fait de sa courte durée d'action (3- 4 heures seulement).*

DOSSIER 47

Dans un contexte d'arthralgies, d'asthénie et d'amaigrissement récents, Monsieur C., 35 ans, a présenté il y a une semaine de façon rapidement progressive sur quelques jours un déficit moteur franc du quadriceps droit associé à une douleur de la face antérieure de la cuisse et de la face interne de la jambe droites. L'examen retrouvait une abolition du réflexe rotulien droit. Il n'existait aucun autre déficit moteur.

Cinq jours plus tard, Monsieur C. se réveille avec une douleur de la partie externe du dos de la main gauche et un déficit moteur franc touchant l'extension du poignet et de la première phalange des doigts de la main gauche, l'extension du pouce gauche et le long supinateur gauche. L'extension de l'avant-bras et le réflexe tricipital sont conservés.

---

1) Analysez la symptomatologie présentée par le patient il y a une semaine.

2) Analysez la symptomatologie présentée par le patient 5 jours plus tard en indiquant le principal diagnostic différentiel.

3) Comment caractériser l'ensemble du tableau clinique présenté par ce patient ?

4) Quel est le diagnostic le plus probable ?

5) Quels sont les examens biologiques qui sont les plus susceptibles de contribuer à ce diagnostic ?

6) Quel autre examen complémentaire jugez-vous indispensable pour affirmer le diagnostic ?

Question 1 : Analysez la symptomatologie présentée par le patient il y a une semaine. (15)

Il s'agit d'une **mononeuropathie (5) crurale (5) droite (5)** (atteinte du nerf crural appelé également nerf fémoral).

NB : Les principaux diagnostics différentiels de l'atteinte du nerf fémoral sont l'atteinte radiculaire L3 et l'atteinte radiculaire L4. Ces deux racines innervent les adducteurs de la hanche, via le nerf obturateur. En outre, la racine L4 innerve en partie le jambier antérieur, via le nerf sciatique polité externe. Ici, l'absence de déficit des adducteurs et l'absence de déficit du jambier antérieur plaident donc contre une atteinte radiculaire L3 ou L4 et est donc en faveur d'une atteinte du nerf fémoral.

Question 2 : Analysez la symptomatologie présentée par le patient 5 jours plus tard en indiquant le principal diagnostic différentiel. (20)

Il s'agit d'une **mononeuropathie radiale gauche (10)** avec atteinte du nerf radial au tiers moyen du bras (puisque le triceps et le réflexe tricipital sont respectés). L'atteinte du long supinateur (innervé par la racine C6) permet d'exclure une **atteinte radiculaire C7 (10)** qui constitue le principal diagnostic différentiel.

Question 3 : Comment caractériser l'ensemble du tableau clinique présenté par ce patient ? (15)

Il s'agit d'un tableau de **mononévrite multiple (5)** (ou multinévrite) dans une forme **aiguë (5)** avec atteinte asymétrique, successive et asynchrone de plusieurs troncs nerveux.

Question 4 : Quel est le diagnostic étiologique le plus probable ? (15)

Devant cette multinévrite d'évolution aiguë, douloureuse, survenant dans un contexte d'arthralgies et d'altération de l'état général, le diagnostic le plus probable est celui de vascularite nécrosante, surtout de type **périartérite noueuse. (15)**

Question 5 : Quels sont les examens biologiques qui sont les plus susceptibles de contribuer à ce diagnostic ? (15)

Les examens biologiques susceptibles de contribuer au diagnostic de périartérite noueuse sont :

- La **NFS (3)**, à la recherche d'une hyperéosinophilie
- La **VS (3)**, en général franchement élevée
- La **sérologie hépatite B (3)** : antigène HBs souvent positif
- La **recherche d'anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) de type péri nucléaire (3)**, souvent positifs.
- On effectuera aussi une **protéinurie des 24 heures (3)** et un sédiment urinaire à la recherche d'une glomérulopathie.

NB : *Outre les autres examens biologiques standards et le reste du bilan immunologique (auto-anticorps, recherche de complexes immuns circulants etc.), on pratiquera également une sérologie hépatite C et la recherche d'une cryoglobulinémie (dans l'hypothèse d'une vascularite associée à l'hépatite C qui est un autre diagnostic possible).*

Question 6 : Quel autre examen complémentaire jugez-vous indispensable pour affirmer le diagnostic ? (20)

Devant un tableau de multinévrite, la **biopsie neuro-musculaire (10)** est indispensable pour affirmer le diagnostic de vascularite et guider le traitement : elle montre alors la présence d'un **infiltrat inflammatoire (5)** de la paroi et une **nécrose fibrinoïde de la média des artérioles. (5)**

DOSSIER 48

Un homme de 45 ans consulte pour des troubles de la marche d'aggravation progressive depuis 1 mois. Dans les antécédents de ce patient on note un neurinome de l'acoustique gauche opéré il y a 4 ans. L'histoire actuelle débute par une névralgie cervico-brachiale droite apparue il y a 6 mois et attribuée à une cervicarthrose, se traduisant par une douleur surtout nocturne de la face interne de l'avant bras et du bras avec paresthésies et insensibilité relative du bord cubital de la main, peu soulagée par le traitement anti-inflammatoire et par le port d'un collier cervical.

Depuis 1 mois, le patient se plaint en plus d'une faiblesse du membre inférieur droit survenant après environ 500 mètres de marche et l'obligeant à s'arrêter quelques minutes avant de pouvoir repartir et d'une sensation de marcher sur du coton au niveau des deux pieds.

A l'examen, on retrouve un discret déficit moteur du membre inférieur droit, une marche talonnante à droite, une hypoesthésie à la piqûre du membre inférieur gauche et de l'ensemble du l'hémi-thorax gauche, un trouble du sens de position du gros orteil droit. Les réflexes ostéotendineux sont vifs et diffusés au membre inférieur droit et il existe un signe de Babinski du côté droit. L'examen note par ailleurs une paralysie faciale périphérique gauche séquellaire de l'intervention sur le neurinome de l'acoustique, un léger ptosis de la paupière droite et un discret myosis de la pupille droite.

---

1) **Comment analysez-vous la sémiologie de ce patient ?**
2) **Quelle donnée importante de l'interrogatoire doit-on recueillir pour compléter le tableau ?**
3) **Quelle est la principale cause à évoquer chez ce patient ?**
4) **Vous disposez des radiographies du rachis cervical pratiquées il y a 6 mois. Quelle anomalie cherchez-vous particulièrement ?**
5) **Quel examen radiologique demandez-vous en priorité pour établir le diagnostic ?**
6) **Votre diagnostic est confirmé par l'imagerie. Quel est le traitement ?**

Question 1 : Comment analysez-vous la sémiologie de ce patient ? (29)

Il s'agit d'un syndrome de **compression médullaire (10)** de **niveau C8-D1 (5)** avec :

- **Syndrome lésionnel (3)** : troubles sensitifs de topographie radiculaire C8-D1 droite et syndrome de Claude Bernard-Horner droit.
- Syndrome sous-lésionnel réalisant un **syndrome de Brown-Séquard (5)** droit :
  - **Syndrome pyramidal du membre inférieur droit (2)** avec claudication intermittente à la marche, ROT vifs et signe de Babinski
  - **Atteinte cordonale postérieure droite (2)** (marche talonnante, trouble proprioceptif)
  - **Atteinte spinothalamique droite (2)** (hypoesthésie à la piqûre du côté gauche avec limite supérieure nette).
- Absence de signe neurologique au-dessus du niveau du syndrome lésionnel.

Question 2 : Quelle donnée importante de l'interrogatoire doit-on recueillir pour compléter le tableau ? (10)

Il faut rechercher la **notion de troubles génitaux et/ou sphinctériens (10)** récents venant compléter le syndrome sous-lésionnel et constituant un signe de gravité.

Question 3 : Quelle est la principale cause à évoquer chez ce patient ? (21)

Il faut évoquer un **neurinome C8 ou D1 (11)** droit en raison :

- De la symptomatologie initiale (douleur radiculaire isolée à prédominance nocturne)
- Et de l'antécédent de neurinome de l'acoustique, qui doit faire craindre une **neurofibromatose**. **(10)**

N.B. *: La neurofibromatose la plus fréquente est la neurofibromatose de type 1 ou maladie de Recklinghausen, autosomique dominante avec tumeurs multiples et signes cutanés (tâches café au lait, lipomes multiples). La neurofibromatose de type 2, plus rare, a également une transmission autosomique dominante. Elle associe des neurinomes multiples (neurinome bilatéral de l'acoustique en particulier) et des méningiomes.*

Question 4 : Vous disposez des radiographies du rachis cervical pratiquées il y a 6 mois. Quelle anomalie cherchez-vous particulièrement ? (10)

Il faut rechercher un **élargissement du trou de conjugaison (10)** C7-D1 ou D1-D2 sur les clichés de 3/4. Ce signe radiologique est retrouvé en cas de neurinome en sablier (neurinome naissant en extradural et s'étendant en intradural à travers le trou de conjugaison).

Question 5 : Quel examen radiologique demandez-vous en priorité pour établir le diagnostic ? (15)

Il faut pratiquer en première intention une **IRM de la moelle cervicale et de la moelle thoracique haute (10), sans et avec injection de gadolinium. (5)**

Question 6 : Votre diagnostic est confirmé par l'imagerie. Quel est le traitement ? (15)

Le traitement repose sur l'**exérèse chirurgicale du neurinome (10)**, à réaliser dans les plus brefs délais (sinon risque d'aggravation de la compression médullaire et de séquelles irréversibles).

Envoie de la pièce pour examen anatomopathologique (5)

DOSSIER 49

Un homme de 65 ans, travaillant dans une fabrique de piles, consulte pour des troubles sensitifs des mains et des pieds évoluant depuis environ 6 mois. Il a un diabète non-insulinodépendant découvert il y a 3 ans à l'occasion d'un examen annuel de médecine du travail, bien équilibré par Glucophage®, sans complication rénale ni rétinienne; une arythmie complète par fibrillation auriculaire traitée initialement par Cordarone® et Digoxine® pendant 6 mois puis par Digoxine® seule depuis 2 ans; et un adénome de la prostate responsable d'une dysurie traitée par Xatral®. Il y a environ 6 mois, le patient a commencé à ressentir des fourmillements et des douleurs à type de brûlures, d'abord au niveau des pieds puis, dans une moindre mesure, au niveau des mains, uniquement pendant la journée. Il se plaint d'une difficulté à la marche, surtout en terrain accidenté et d'une maladresse des mains. A l'examen : marche talonnante, déséquilibre lors de la fermeture des yeux, pas de déficit moteur net, abolition de la sensibilité vibratoire des pieds et des mains, altération du sens de position des gros orteils, abolition des réflexes achilléens, réflexes rotuliens faibles. Le reste de l'examen est normal. Le bilan sanguin comprenant NFS, plaquettes, VS, ionogramme, glycémie, créatinine, TP, bilirubine, ASAT, ALAT, phosphatases alcalines, sérologies HIV et hépatite C est normal.

---

1) Comment analysez-vous les signes cliniques présentés par ce patient ?

2) Quelles sont les étiologies que vous devez envisager à priori en raison des antécédents de ce patient ?

3) Quels sont les arguments allant à l'encontre de chacune de ces causes ?

4) L'électromyogramme montre un net ralentissement des vitesses de conduction motrice et sensitive des 4 membres et un allongement franc des latences distales des nerfs moteurs. L'amplitude des réponses motrices est normale.

Quelle conclusion en tirez-vous quant au processus physiopathologique en cause ?

5) Quels sont les deux principaux diagnostics à envisager ?

6) Quels sont les deux principaux examens complémentaires supplémentaires à demander chez ce patient ?

7) Quel médicament proposez-vous en première intention pour soulager les douleurs de ce patient?

Question 1 : Comment analysez-vous les signes cliniques présentés par ce patient ? (25)

Il s'agit d'un tableau de **polyneuropathie sensitivo-motrice (10) chronique (5)** car il existe :

- Un **déficit moteur bilatéral distal (2)** et **symétrique (2)** avec **abolition des réflexes ostéotendineux (2)**
- Un trouble de la sensibilité profonde et vibratoire (2) (atteinte des fibres sensitives de gros diamètre) distal et symétrique, touchant les 4 membres
- Des douleurs à type de brûlures ayant la même topographie en gants et en chaussettes
- Avec une **évolution progressive sur plusieurs mois. (2)**

Question 2 : Quelles sont les étiologies que vous devez envisager à priori en raison des antécédents de ce patient ? (17)

Les causes possibles de polyneuropathie liées aux antécédents de ce patient sont :

- L'**intoxication chronique par le plomb** (7) (travail dans une fabrique de piles)
- Le **diabète (5)**
- La **prise de cordarone. (5)**

Question 3 : Quels sont les arguments allant à l'encontre de chacune de ces causes ? (12)

- Les éléments qui vont contre l'intoxication par le plomb sont la **prédominance des signes sensitifs** (2) et l'**absence d'autres signes de saturnisme** (2) (douleurs abdominales, liseré gingival, HTA, anémie microcytaire);
- Les éléments qui vont contre la polyneuropathie diabétique **sont le caractère récent** (2) (3 ans) et **bien équilibré du diabète** (2), et l'**absence de complication liée à une microangiopathie** (2) (rétine, rein)
- L'élément qui va contre une polyneuropathie liée à la cordarone est la **chronologie des troubles (survenue après l'arrêt du traitement)** (2).

Question 4 : L'électromyogramme montre un net ralentissement des vitesses de conduction motrice et sensitive des 4 membres et un allongement franc des latences distales des nerfs moteurs. L'amplitude des réponses motrices est normale.

Quelle conclusion en tirez-vous quant au processus physiopathologique en cause ? **(10)**

- L'amplitude des réponses motrices est généralement un bon reflet du nombre d'axones présents dans le nerf moteur, tandis que la vitesse de conduction dépend surtout de la présence de gaines de myéline intactes assurant une conduction saltatoire de l'influx nerveux.
- Chez ce patient, les anomalies portent sur les vitesses de conduction nerveuse motrice et non sur l'amplitude des réponses motrices, ce qui témoigne d'une **démyélinisation des fibres nerveuses motrices (10)**. Il s'agit donc d'une neuropathie diffuse démyélinisante chronique.

Question 5 : Quels sont les deux principaux diagnostics à envisager ? (16)

Les 2 principaux diagnostics à envisager devant une neuropathie diffuse démyélinisante chronique sont :

- Une **polyneuropathie liée à une dysglobulinémie monoclonale à IgM (8)**
- Une **polyradiculonévrite chronique idiopathique. (8)**

Question 6 : Quels sont les deux principaux examens complémentaires supplémentaires à demander chez ce patient ? (10)

Les deux principaux examens supplémentaires à pratiquer sont :

- L'**immunoélectrophorèse des protides sanguins (5)** à la recherche d'une dysglobulinémie monoclonale
- La **ponction lombaire (5)** à la recherche d'une hyperprotéinorachie (retrouvée aussi bien dans les polyradiculonévrites chroniques que dans les neuropathies à IgM).

NB *: en cas de dysglobulinémie monoclonale à IgM on recherchera si l'immunoglobuline anormale a une activité anti-MAG (myelin-associated-glycoprotein).*

Question 7 : Quel médicament proposez-vous en première intention pour les douleurs de ce patient? (10)

- L'existence d'un **adénome de la prostate contre-indique la prescription d'un tricyclique (5)**. Le traitement de première intention de ces douleurs neuropathiques fait donc appel à un **antiépileptique, par exemple la gabapentine (Neurontin® (5)** en 3 prises (matin, midi et début de soirée) en commençant par 100 mg X 3 pendant 3 jours et en augmentant de 100 mg par prise (soit de 300 mg/jour) tous les 3 jours jusqu'à efficacité ou jusqu'à la dose maximale tolérée (sans dépasser 3600 mg/j).

NB: *Un autre antiépileptique pouvait également être prescrit. On a cependant tendance à éviter de prescrire en première intention le Tégrétol® qui, contrairement au Neurontin®, peut avoir des effets secondaires graves (hépatite, syndrome de Lyell, aplasie médullaire). Le Rivotril en une prise le soir est également un choix possible, particulièrement utile lorsque la douleur est également nocturne (ce qui n'était pas le cas ici).*

DOSSIER 50

Madame P., 26 ans, professeur d'italien, vient vous consulter en raison d'une diplopie horizontale intermittente depuis 2 semaines. Elle a également remarqué que depuis un mois sa voix s'affaiblit vers la fin de ses cours et qu'elle a du mal à monter les escaliers au-delà de 2 étages. L'examen clinique est normal. La patiente n'a aucun antécédent et elle ne prend aucun médicament en dehors d'un comprimé de Lexomil® de temps en temps lorsqu'elle a du mal à s'endormir.

1) Quel diagnostic évoquez-vous ?

2) Citez les deux examens complémentaires les plus utiles au diagnostic en précisant les résultats attendus.

3) Vous faites également pratiquer un scanner thoracique. Dans quel but? Commentez le cliché ci-dessous.



4) Les examens complémentaires de la question 2 ont confirmé le diagnostic évoqué. Quelle est votre conduite thérapeutique ?

5) Lors d'une visite de contrôle, la patiente se dit très améliorée par le traitement mais elle se plaint d'hypersudation, de nausées, de diarrhée et de crampes. Comment expliquez-vous ces troubles ? Quelle est la conduite à tenir ?

6) Six mois plus tard, la patiente vous consulte en raison de la survenue de fausses routes répétées depuis 24 heures. Depuis une semaine elle avait noté une aggravation des troubles de la phonation et du déficit moteur proximal des membres inférieurs. Quelle est la conduite à tenir ?

Question 1 : Quel diagnostic évoquez-vous ? (15)

On évoque une **myasthénie généralisée (15)** devant :

- Le terrain : femme jeune
- La topographie du déficit moteur : oculomotricité extrinsèque, larynx et muscles proximaux des membres inférieurs (montée des escaliers)
- L'aggravation du déficit moteur à l'effort
- La négativité du reste de l'examen neurologique.

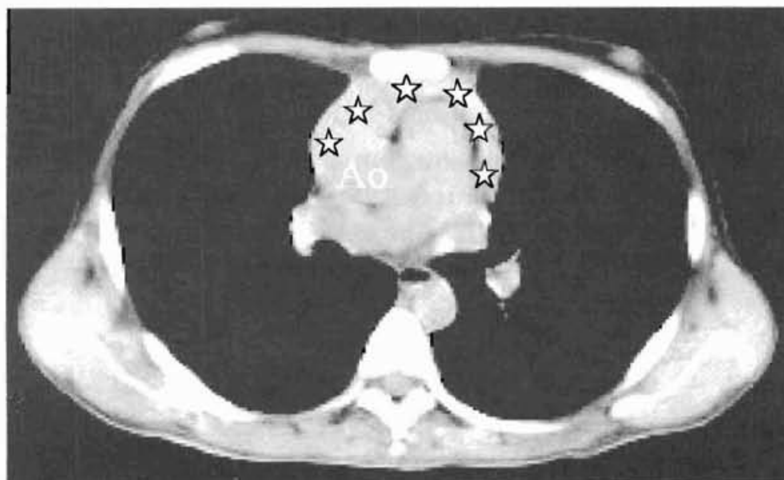
NB: Ce mode de présentation clinique correspond à une forme IIB dans la classification d'Osserman.

Question 2 : Citez les deux examens complémentaires les plus utiles au diagnostic en précisant les résultats attendus. (20)

- **Electromyogramme avec recherche de bloc de la transmission neuro-musculaire (5) : diminution de l'amplitude du potentiel moteur (5)** de plus de 10% lors de la stimulation répétitive d'un nerf moteur à la fréquence de 3 Hz. Cependant, un résultat négatif n'élimine pas le diagnostic.
- **Dosage des anticorps anti-récepteurs de l'acétyl-choline (5)**, dont l'**élévation (5)** est spécifique de la myasthénie. Cependant, un résultat négatif n'élimine pas le diagnostic. (Le taux d'anticorps est normal dans 10% des cas de myasthénie généralisée).

Question 3 : Vous faites également pratiquer un scanner thoracique. Dans quel but? Commentez le cliché ci-dessous. (26)

- Le scanner thoracique a pour but d'identifier une **anomalie du thymus (10)**, fréquemment associée à la myasthénie: il peut s'agir soit d'une hyperplasie thymique, soit d'un thymome.
- Le cliché de scanner thoracique ci-dessous permet d'identifier une **volumineuse masse (3)** occupant le **médiastin antérieur (3)** (étoiles), dont le caractère très homogène est suggestif d'une **hyperplasie thymique (10)**. (NB: Ao = aorte)



Question 4 : Les examens complémentaires de la question 2 ont confirmé le diagnostic évoqué. Quelle est votre conduite thérapeutique ? (17)

- Mise en route d'un **traitement anticholinestérasique (3)** :
  - En fractionnant les doses dans la journée
  - En débutant par des doses faibles (ex : Mytélase® 1 cp 3 fois par jour)
  - En augmentant progressivement la dose d'un à deux comprimés par jour jusqu'à la dose efficace.
  - Arrêt du Lexomil® (les benzodiazépines sont contre-indiquées dans la myasthénie)
- **Education de la patiente (3)** :
  - Prise régulière du traitement
  - **Liste des médicaments interdits (2)**
  - Connaître les **signes de surdosage en anticholinestérasique (2)**
  - Connaître les signes **annonciateurs d'une crise myasthénique (2)**
  - Savoir adapter le traitement lors des poussées
  - **Port d'une carte (2)** mentionnant la maladie et le centre hospitalier où elle est suivie.
  - **A moyen terme, envisager une thymectomie (3)** (car myasthénie généralisée et patiente âgée de moins de 40 ans).

Question 5 : Lors d'une visite de contrôle, la patiente se dit très améliorée par le traitement mais elle se plaint d'hypersudation, de nausées, de diarrhée et de crampes. Comment expliquez-vous ces troubles ? Quelle est la conduite à tenir ? (9)

- Il s'agit d'effets **secondaires liés à l'action de l'acétyl-choline (3)** au niveau des récepteurs muscariniques (hypersudation, nausées, diarrhée) et nicotiniques (crampes).
- Ces signes témoignent d'un **surdosage en anticholinestérasique (3)**, ce qui conduit à en **diminuer la posologie (3)** (sinon, attention au risque de crise cholinergique).

Question 6 : Six mois plus tard, la patiente vous consulte en raison de la survenue de fausses routes répétées depuis 24 heures. Depuis une semaine elle avait noté une aggravation des troubles de la phonation et du déficit moteur proximal des membres inférieurs. Quelle est la conduite à tenir ? (13)

- Ces signes doivent faire craindre une **crise myasthénique (3)**. Le principal diagnostic différentiel est le bloc nicotinique lié à un surdosage en anticholinestérasique, mais l'absence de signes associés de surdosage plaide contre cette hypothèse.
- Conduite à tenir:
  - Dans l'immédiat, **arrêt de toute alimentation orale (2)** et **injection d'une ampoule IV ou IM de prostigmine (2)** associée à une ampoule IV ou IM d'atropine.
  - **Transfert en réanimation (2)** par SAMU (en cas de crise myasthénique, un arrêt respiratoire peut survenir d'un instant à l'autre)
  - Mise en place d'une **sonde gastrique (2)**, intubation et ventilation assistée au moindre signe de défaillance respiratoire, **traitement anticholinestérasique par la sonde gastrique (2)**, éventuellement plasmaphérèses ou immunoglobulines par voie intraveineuse.

DOSSIERS TRANSVERSAUX

DOSSIER 1

Un homme de 40 ans sans antécédent particulier vient vous consulter pour des paresthésies des trois premiers doigts des deux mains survenant surtout au réveil, d'aggravation progressive, avec, depuis peu, des douleurs irradiant vers la face antérieure des avant-bras et des bras.

---

1) **Quel diagnostic évoquez-vous ?**
2) **Quels signes cliniques recherchez-vous pour étayer ce diagnostic ?**
3) **Faut-il faire un électromyogramme et si oui pourquoi ?**
4) **Quels éléments constitueraient selon vous une indication à un traitement chirurgical ?**

Un an plus tard, le patient se plaint de paresthésies des quatre extrémités ainsi que de troubles de l'érection. Les réflexes ostéo-tendineux sont abolis et vous retrouvez un déficit moteur discret et symétrique de la loge antéro-externe des deux pieds.

5) **Quel tableau neurologique évoquez-vous ? Quels autres signes fonctionnels recherchez-vous à l'interrogatoire pour étayer votre hypothèse ?**

Le bilan biologique montre : Hb = 10g/l ; VGM : normal ; Sodium: 138 mmol/l; Potassium: 5 mmol/l; Calcémie: 2 mmol/l; Glycémie normale; Créatinine: 200 mmol/l; Protidémie 55g/l; Albumine 28g/l; VS normale. L'électrophorèse des protides montre un pic monoclonal dans les gammaglobulines. Protéinurie : 3,5 g/24h

6) **Comment interprétez-vous ce bilan biologique ?**

Votre examen clinique retrouve en outre la présence d'une macroglossie prenant l'empreinte des dents.

7) **Quelle est selon vous la cause la plus probable permettant d'expliquer l'ensemble de la symptomatologie de ce patient ?**
8) **Quel examen complémentaire proposez-vous pour faire la preuve de ce diagnostic étiologique ?**
9) **Quelle est l'autre localisation de cette maladie qui est susceptible de mettre en jeu le pronostic vital ?**

Question 1 : Quel diagnostic évoquez-vous ? (10)

On évoque le diagnostic de **syndrome du canal carpien (5) bilatéral (5)** du fait de l'existence de paresthésies des mains prédominant au réveil et de l'irradiation des douleurs vers la face antérieure des membres supérieurs.

Question 2 : Quels signes cliniques recherchez-vous pour étayer ce diagnostic ? (9)

- Examen de la sensibilité des mains à la recherche d'une **hypoesthésie dans le territoire des nerfs médians (3)** (trois premiers doigts).
- Recherche d'un **déficit moteur dans le territoire médian aux mains** (3) (déficit de l'abduction palmaire et de l'opposition du pouce).
- Recherche d'un **signe de Tinel (3)** au niveau des poignets.

*Question 3 : Faut-il faire un **électromyogramme** et si oui pourquoi ?* (9)

Oui (3)

L'électromyogramme est toujours nécessaire en cas de suspicion de syndrome du canal carpien pour **confirmer le diagnostic** (2) et **établir son degré de gravité (2)**. De plus, l'électromyogramme permet de **vérifier l'intégrité des autres troncs nerveux (2)** des membres supérieurs et inférieurs afin de rechercher une éventuelle polyneuropathie associée.

***Question 4 : Quels éléments constitueraient selon vous une indication à un traitement chirurgical?* (12)**

Les éléments constituant une indication au traitement chirurgical sont:

- la présence de signes de gravité à l'électromyogramme : **ralentissement très marqué de la conduction motrice et/ou sensitive (3)**, diminution de l'**amplitude des réponses motrices** (3) et/ou des potentiels sensitifs témoignant d'une perte axonale, **signes d'atteinte neurogène dans le court abducteur du pouce en détection** (3) (tracé pauvre accéléré à l'effort + éventuellement fibrillation au repos).
- ou le fait que la **symptomatologie soit invalidante et qu'elle résiste au traitement médical.** (3)

NB: *le traitement médical consiste soit en une orthèse nocturne simple permettant d'immobiliser le poignet en position de fonction, soit en une infiltration du canal carpien par un corticoïde (infiltration qui peut être répétée au maximum deux fois en cas d'effet bénéfique).*

Question 5 : Quel tableau neurologique évoquez-vous ? Quels autres signes fonctionnels recherchez-vous à l'interrogatoire pour étayer votre hypothèse ? (5)

On évoque le diagnostic de **polyneuropathie sensitivo-motrice (5)** (car il existe des troubles moteurs et sensitifs bilatéraux et symétriques à prédominance distale avec abolition des réflexes ostéo-tendineux) avec **atteinte végétative (5)** associée. Pour étayer l'atteinte végétative on recherchera :

- une **hypotension orthostatique** (2) sans accélération compensatrice du pouls.
- des **troubles de la sudation (2)** (hypersudation ou anhydrose).
- des **troubles mictionnels (2)** (dysurie, incontinence).
- des **troubles digestifs** (2) : gastroparésie, diarrhée motrice.

Question 6: Comment interprétez-vous ce bilan biologique ? (23)

- Il existe un **syndrome néphrotique** (3) (car protéinurie supérieure à 3g/24h, protidémie inférieure à 60g/l et albuminémie inférieure à 30g/l) témoignant d'une atteinte glomérulaire, avec une **insuffisance rénale chronique associée** (2) dont témoigne l'élévation du taux de créatinine. (Il s'agit donc d'un syndrome néphrotique impur);
- l'**anémie normocytaire** (3) s'explique dans le cadre de l'**insuffisance rénale chronique** (2) par un défaut de production d'érythropoïétine;
- **l'hypocalcémie** (3) s'explique dans le cadre de l'**insuffisance rénale chronique** (2) par un défaut d'hydroxylation rénale de la 25-OH vitamine D3, responsable d'un déficit en 1, 25 di-OH D3 qui est la forme active de la vitamine D.
- l'**hyperkaliémie modérée (3)** est liée à la baisse de la **filtration glomérulaire**; (2)
- l'électrophorèse des protides suggère l'existence d'une **protéine monoclonale** (3), ce qui doit être vérifié par une immunoélectrophorèse des protides précisant le type de chaîne lourde et de chaîne légère.

Question 7 : Quelle est selon vous la cause la plus probable permettant d'expliquer l'ensemble de la symptomatologie de ce patient ? (7)

Le diagnostic le plus probable est celui d'amylose expliquant à la fois la polyneuropathie avec syndrome du canal carpien et atteinte végétative associés, la néphropathie glomérulaire et la macroglossie. L'existence d'un pic monoclonal sur l'électrophorèse des protides oriente vers une **amylose de type AL. (7)**

Question 8 : Quel examen complémentaire proposez-vous pour faire la preuve de ce diagnostic étiologique ? **(7)**

L'examen le plus rentable pour faire le diagnostic d'amylose est la **biopsie rectale (2)** avec coloration au **rouge Congo (3)**. On peut également effectuer une **biopsie cutanée ou sublinguale (2)**. La biopsie nerveuse n'est pas indispensable si le diagnostic d'amylose est déjà posé par ailleurs. La ponction-biopsie rénale ne doit pas être pratiquée puisque le diagnostic peut presque toujours être fait de façon moins invasive et moins dangereuse à partir des autres prélévements.

Question 9 : Quelle est l'autre localisation de cette maladie qui est susceptible de mettre en jeu le pronostic vital ? **(5)**

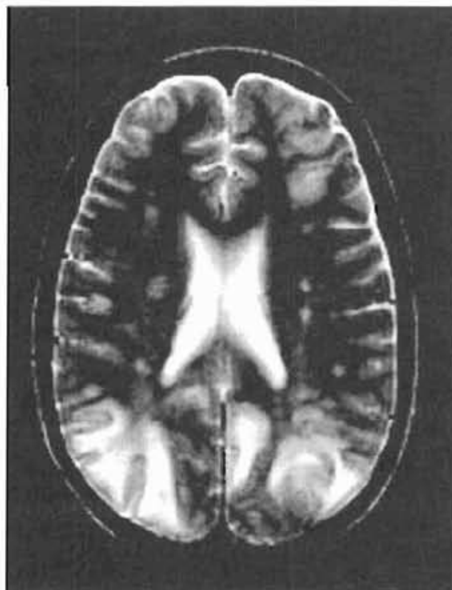
La **cardiomyopathie (5)** peut mettre en jeu le pronostic vital au cours de l'amylose, le seul recours étant souvent la transplantation cardiaque.

DOSSIER 2

Une patiente de 35 ans consulte aux urgences pour des céphalées et des troubles visuels ayant débuté il y a quelques heures.

L'examen clinique montre une pression artérielle à 190/120 mm Hg, une altération de la vision des deux yeux, un certain degré de somnolence et une désorientation temporelle. Il n'existe pas de raideur méningée.

1) Quels sont les deux diagnostics à évoquer en priorité?
2) Pourquoi la distinction entre ces deux diagnostics est-elle fondamentale du point de vue thérapeutique?
3) Vous faites effectuer une IRM cérébrale en urgence. Commentez le cliché ci-dessous. Quel est votre diagnostic?



4) Outre l'examen neurologique, quelles sont les deux données principales que vous devez rechercher immédiatement lors votre examen clinique ?
5) Quels sont les trois principaux risques évolutifs au cours des prochaines heures ?
6) Quel traitement instaurez-vous en urgence ?
7) A distance de cet épisode, vous faites pratiquer un bilan biologique qui montre une activité rénine plasmatique nettement élevée et une élévation du taux de l'aldostérone plasmatique. Quel diagnostic évoquez-vous en priorité ?
8) Le diagnostic évoqué à la question 7 est confirmé par l'imagerie. Quel est selon vous le mécanisme physiopathologique de l'hypertension artérielle de cette patiente sachant qu'elle n'a pas pris de poids ces derniers temps et que son HTA se normalise complètement après la prise d'un inhibiteur de l'enzyme de conversion?

Question 1: Quels sont les deux diagnostics à évoquer en priorité ? **(10)**

- **Accident vasculaire cérébral (3) ischémique (2)** dans le territoire des **deux artères cérébrales postérieures. (2)**
- **Encéphalopathie hypertensive. (3)**

Question 2: Pourquoi la distinction entre ces deux diagnostics est-elle fondamentale du point de vue thérapeutique ? **(20)**

La distinction entre AVC ischémique et encéphalopathie hypertensive est fondamentale car dans le premier cas la **baisse de la pression artérielle risque d'être nuisible (10)** (extension de la taille de l'infarctus) alors que dans le second cas le **principe même du traitement est de faire baisser la pression artérielle. (10)**

Question 3: Vous faites effectuer une IRM cérébrale en urgence. Commentez le cliché ci-dessous. Quel est votre diagnostic ? **(12)**

Sur cette coupe transversale en **séquence T2 (3)** on note des plages d'**hypersignal bilatéral (3)** dans les **régions postérieures (3)** (lobes occipitaux). Ces plages d'hypersignal ne correspondent pas à une systématisation artérielle. Cette image correspond à l'aspect de **leucoencéphalopathie postérieure typique de l'encépalopathie hypertensive. (3)**

Question 4: Outre l'examen neurologique, quelles sont les deux données principales que vous devez rechercher immédiatement lors votre examen clinique ? **(8)**

Devant cette hypertension aiguë il faut

- rechercher des signes en faveur d'un **œdème aigu du poumon (4)** (dyspnée, râles crépitants aux deux bases à l'auscultation pulmonaire);
- rechercher des signes de **rétinopathie hypertensive au fond d'œil (4)** (hémorragies, exsudats, œdème papillaire souvent bilatéral).

Question 5: Quels sont les trois principaux risques évolutifs au cours des prochaines heures ? **(9)**

A court terme, les trois principaux risques sont:

- **l'insuffisance rénale terminale; (3)**
- **l'insuffisance ventriculaire gauche aiguë; (3)**
- et la **cécité complète. (3)**

Question 6: Quel traitement instaurez-vous en urgence ? **(13)**

- L'encéphalopathie hypertensive constitue une **urgence thérapeutique. (4)**
- La patiente doit être **hospitalisée (3)** en unité de soins intensifs.
- L'objectif du traitement antihypertenseur est d'obtenir une **baisse tensionnelle (3) progressive (3)** et modérée (-20% dans les deux premières heures, soit ici un objectif d'environ 150/95). Pour cela on utilise un traitement par voie parentérale sous contrôle permanent de la pression artérielle, par exemple du Loxen (nicardipine) à la seringue électrique en commençant par 2 mg/heure et en augmentant si besoin la dose jusqu'à 10 mg/heure.

Question 7: A distance de cet épisode, vous faites pratiquer un bilan biologique qui montre une activité rénine plasmatique nettement élevée et une élévation du taux de l'aldostérone plasmatique. Quel diagnostic évoquez-vous en priorité ? **(13)**

Le premier diagnostic à évoquer devant cette HTA avec hyperaldostéronisme secondaire est celui de **sténose d'une artère rénale. (13)**

Question 8: Le diagnostic évoqué à la question 7 est confirmé par l'imagerie. Quel est selon vous le mécanisme physiopathologique de l'hypertension artérielle de cette patiente sachant qu'elle n'a pas pris de poids ces derniers temps et que son HTA se normalise complètement après la prise d'un inhibiteur de l'enzyme de conversion ? **(15)**

L'HTA de cette patiente est essentiellement liée à l'effet vasopresseur de l'angiotensine II, et **disparait donc lorsque l'on bloque la synthèse d'angiotensine II à l'aide d'un IEC. (5)** L'augmentation du taux d'angiotensine II est liée à l'hypersécrétion de rénine au niveau de l'appareil juxta-glomérulaire, elle même due à la baisse de la pression de perfusion dans l'artériole afférente en aval de la sténose. L'absence de rétention sodée (et donc de prise de poids) malgré l'élévation du taux d'angiotensine II et de l'aldostérone (qui favorisent toutes deux la réabsorption tubulaire du sodium) **s'explique par le fait que le rein controlatéral est sain (10)** et assure une élimination accrue d'eau et de sodium, compensant la rétention sodée du rein sténosé.

DOSSIER 3

Un homme de 45 ans, diabétique traité depuis l'âge de 40 ans par Daonil, se plaint depuis quelques semaines d'une difficulté croissante pour monter les escaliers, de ne plus pouvoir se lever d'une chaise sans l'aide des bras, ainsi que d'une faiblesse anormale des membres supérieurs lorsqu'il se rase ou lorsqu'il se coiffe. L'examen montre une discrète amyotrophie des quadriceps. On ne retrouve aucun trouble sensitif et les réflexes ostéotendineux sont normaux.

---

1) Quel est le syndrome présenté par ce patient ?

2) Quelle est la cause la plus probable compte-tenu du mode évolutif ?

3) Quelle pathologie aurait-il fallu évoquer si les réflexes ostéotendineux avaient été abolis ?

4) Quels sont les deux examens biologiques les plus susceptibles de contribuer au diagnostic ?

5) Vous demandez un électromyogramme. Qu'en attendez-vous ?

6) Quel est l'autre examen indispensable avant la prise d'une décision thérapeutique ?

7) Quel est le traitement de première intention de l'affection présentée par ce patient ?

8) A quelle complication ce patient est-il particulièrement exposé?

Le traitement prescrit entraine une bonne réponse clinique initiale et est ensuite poursuivi pendant plusieurs mois puis arrêté progressivement. Six mois plus tard, le patient consulte aux urgences pour une asthénie importante et des vomissements depuis 24 heures. L'examen retrouve une température à 38.5°C, une pression artérielle de 100/60 mm Hg, un pouls à 100/min et un pli cutané persistant dans la région sous-claviculaire. Les muqueuses sont normalement humides. Le reste de l'examen clinique est normal.

9) Comment analysez-vous les données de l'examen clinique ?

10) Quelles sont les deux causes que vous devez envisager en priorité compte tenu des antécédents de ce patient?

Les résultats des premiers examens complémentaires sont les suivants :

-dans le sang: sodium: 132 mmol/l (N: 135-145); potassium: 5,6 mmol/l (N: 3,5-5) créatinine: 400 mmol/l (N: 50-130); glycémie: 5 mmol/l (N: 4-7); protides: 80g/l (N: 60-70); hématocrite: 0,58 (N: 0,4-0,5); bicarbonates: 19 mmol/l (N: 24-32). TP 100% et TCA normal.

-dans l'échantillon d'urine recueilli aux urgences: sodium: 70 mmol/l; potassium: 5 mmol/l.

11) Comment analysez-vous les résultats sanguins?

12) Comment analysez-vous les résultats du ionogramme urinaire?

13) Quels autres examens demandez-vous en urgence ?

14) Quel traitement instaurez-vous en urgence ?

Question 1 : Quel est le syndrome présenté par ce patient ? **(5)**

Il s'agit d'un **syndrome myogène (5)** car il existe un déficit moteur bilatéral et symétrique à prédominance proximale (signe du tabouret, déficit des épaules) avec amyotrophie et réflexes ostéotendineux conservés, sans trouble sensitif ni signe d'atteinte centrale.

Question 2 : Quelle est la cause la plus probable compte-tenu du mode évolutif ? **(5)**

Le diagnostic le plus probable est la **polymyosite (5)** en raison du mode d'évolution subaigu, de la fréquence de cette affection et de l'absence d'antécédent pouvant évoquer une autre cause d'atteinte myogène (prises médicamenteuses, endocrinopathies ...).

Question 3 : Quelle pathologie aurait-il fallu évoquer si les réflexes ostéotendineux avaient été abolis ? **(5)**

En cas d'abolition des réflexes ostéotendineux, il aurait fallu évoquer une **polyradiculonévrite aiguë (5)** (déficit moteur à prédominance proximale avec abolition des réflexes, troubles sensitifs souvent discrets, parfois cliniquement absents).

Question 4 : Quels sont les deux examens biologiques les plus susceptibles de contribuer au diagnostic ? **(4)**

- La **VS** (2), souvent élevée en cas de polymyosite
- Le **dosage des enzymes musculaires** (2) (CPK, aldolase) : élevées deux fois sur trois (leur normalité n'exclut pas le diagnostic).

Question 5 : Vous demandez un électromyogramme. Qu'en attendez-vous? **(10)**

- Le but de l'électromyogramme est de **confirmer l'existence d'un syndrome myogène** (2), prédominant au niveau des muscles proximaux: en détection, **recrutement excessif pour l'effort** (2), **potentiels d'unité motrice brefs** (2), polyphasiques, déchiquetés et de **faible amplitude** (2) ; parfois il existe aussi des **potentiels de fibrillation au repos** (2), très évocateurs d'une myosite dans ce contexte.
- Cependant, les signes EMG peuvent cependant être discrets ou absents au début.

NB: *la présence de potentiels de fibrillation au repos traduit une activité électrique spontanée des fibres musculaires. Dans le contexte d'une atteinte neurogène, la fibrillation témoigne d'une dénervation, c'est à dire une perte de contact entre une fibre nerveuse et les fibres musculaires qu'elle innerve, ce qui constitue un signe de gravité. Mais la fibrillation peut également être observée en cas d'atteinte inflammatoire du muscle (myosite), indépendamment de toute atteinte nerveuse.*

Question 6 : Quel est l'autre examen indispensable avant la prise d'une décision thérapeutique? (4)

La **biopsie musculaire (4)** permet d'affirmer le diagnostic lorsqu'elle montre des **infiltrats inflammatoires mononucléés** interstitiels et périvasculaires avec parfois une **nécrose des fibres musculaires associée.**

Question 7 : Quel est le traitement de première intention de l'affection présentée par ce patient ? (5)

Le traitement de première intention repose sur la **corticothérapie par voie orale (5)** : prednisone, 1 mg/kg/j en dose d'attaque pendant environ 1 mois (en fonction de l'évolution clinique et du taux de CPK) puis diminution très progressive sur plusieurs mois jusqu'à la dose minimale efficace.

Question 8 : A quelle complication ce patient est-il particulièrement exposé ? Comment l'éviter ? (11)

- Ce patient est particulièrement exposé à la **déséquilibration de son diabète sous l'effet des corticoïdes (5)**, avec en l'absence de mesures adéquates un risque potentiel de coma hyperosmolaire (le diabète de type II ne se décompense pas sur le mode acido-cétosique).
- Ceci impose un **renforcement de la surveillance de la glycémie (2)** capillaire, un renforcement éventuel du **traitement antidiabétique oral (2)** (augmentation des doses de Daonil, ajout d'un biguanide), voire, en cas de déséquilibre persistant, le **recours à l'insulinothérapie. (2)**

Question 9 : Comment analysez-vous les données de l'examen clinique ? (6)

Les données cliniques suggèrent l'existence d'une **deshydratation extracellulaire (3)** (baisse de la pression artérielle, pli cutané persistant) **sans deshydratation intracellulaire (3)** associée (muqueuses normalement humides).

Question 10 : Quelles sont les deux causes que vous devez envisager en priorité compte tenu des antécédents de ce patient? (6)

Le tableau de deshydratation extracellulaire de ce patient associé à des troubles digestifs doit faire craindre en priorité

- une **décompensation de son diabète sur le mode hyperosmolaire (3)** (mais on s'attendrait à une deshydratation globale et non seulement extracellulaire)
- une **insuffisance surrénale aiguë (3)** liée à la mise au repos de l'axe hypothalamo-hypophyso-surrénalien du fait de la corticothérapie prolongée.

Question 11 : Comment analysez-vous les résultats sanguins? (11)

- il existe une **hémoconcentration (1)** (protides et hématocrite élevés) confirmant le diagnostic clinique de **deshydratation extracellulaire**; **(1)**
- la glycémie normale permet d'**éliminer une décompensation du diabète; (1)**
- la natrémie légèrement diminuée traduit une discrète **hyperhydratation intracellulaire; (1)**
- il existe une **insuffisance rénale (1)** (créatinine élevée), probablement **fonctionnelle (1)** dans ce contexte de deshydratation extracellulaire;
- **l'hyperkaliémie (1)** peut être liée à **l'insuffisance rénale (1)** et à **l'acidose métabolique (1)** (l'acidose favorise la sortie du potassium du milieu intracellulaire vers le milieu extracellulaire); elle peut aussi être liée à un déficit en glucocorticoïde et minéralocorticoïde dans le cadre d'une **insuffisance surrénalienne. (1)**
- l'**acidose métabolique (1)** peut être liée à l'insuffisance rénale.

Question 12 : Comment analysez-vous les résultats du ionogramme urinaire? **(4)**

Le ionogramme urinaire montre un rapport **Na/K supérieur à 1 (2)**, ce qui dans ce contexte de deshydratation extracellulaire témoigne de l'existence d'une fuite urinaire du sodium. Compte tenu des antécédents de ce patient, la principale cause à envisager ici est **l'insuffisance surrénale aiguë. (2)**

*(**NB:** les quatre autres causes principales de deshydratation extracellulaire avec perte rénale de sel sont : la diurèse osmotique du diabète décompensé, la prise de diurétique, l'hypercalcémie et les néphropathies tubulo-intertitielles).*

Question 13 : Quels autres examens demandez-vous en urgence ? **(8)**

- prélever un échantillon de sang pour **dosage de la cortisolémie, de l'aldostéronémie et de l'ACTH. (2)**
- faire un **ECG (2)** pour juger du retentissement cardiaque de l'hyperkaliémie;
- **bilan infectieux avec radio de thorax (2), hémocultures et ECBU compte tenu de la fièvre. (2)**

Question 14 : Quel traitement instaurez-vous en urgence ? **(16)**

- Mise en condition du patient: poser une voie veineuse périphérique pour débuter la réhydratation en urgence, **sans attendre les résultats des examens biologiques (2)**; pénilex pour recueil des urines; éviter toute manipulation intempestive du patient.
- **réhydratation (3)** par G5 avec 9g de NaCl par litre et pas de potassium: prévoir 4à 6 litres pour les premières 24 heures, dont la moitié dans les 6 premières heures.
- **arrêt du traitement antidiabétique oral (2)** (contre-indiqué du fait de l'insuffisance rénale) et surveillance étroite de la glycémie;
- **hémisuccinate d'hydrocortisone 100 mg en intraveineux (3)** direct puis 200 mg/24 heures à la seringue électrique.
- **acétate de désoxycorticostérone (2)** (Syncortyl) 10 mg toutes les 12 heures en intramusculaire.
- **fraxiparine (2)** 0.3 ml/j en SC (prévention des complications du décubitus).
- traitement antibiotique en cas d'infection bactérienne.
- **Surveillance horaire (2)** du pouls, de la TA, de la conscience, de la diurèse; température trois fois par jour; surveillance de l'ECG tant que la kaliémie est élevée.
- surveillance biologique : ionogramme sanguin, urée, créatinitine, ionogramme urinaire, glycémie capillaire et glycosurie à la bandelette.

DOSSIER 4

Une patiente de 30 ans, sans antécédent particulier, consulte pour des paresthésies de l'ensemble du membre inférieur gauche évoluant depuis 5 jours. Ces troubles sensitifs se sont installés progressivement sur 2 jours et s'accompagnent actuellement d'une sensation de striction au niveau de la cheville gauche. L'examen montre une marche talonnante à gauche, un trouble du sens de position du gros orteil et de la cheville gauches, des réflexes rotuliens et achilléens plus vifs du côté gauche que du côté droit et un signe de Babinski gauche. Le reste de l'examen est normal.

1) Comment analysez-vous les signes cliniques présentés par cette patiente ?

2) Quel examen faut-il pratiquer en première intention et dans quel but ?

3) L'examen pratiqué à la question 2 ne montre aucune anomalie. Les symptômes et les signes cliniques régressent complètement de façon spontanée au bout de 15 jours. Six mois plus tard, la patiente vous consulte pour une diplopie horizontale apparue il y a une semaine. L'examen montre un défaut d'adduction de l'œil gauche dans le regard latéral droit. Les pupilles sont normalement réactives. Comment interprétez-vous cette symptomatologie ?

4) Au bout d'un mois, la diplopie a régressé spontanément. Quelle maladie suspectez-vous chez cette patiente ? Quel est l'examen radiologique le plus contributif pour étayer ce diagnostic ?

5) Trois mois plus tard, la patiente se plaint de douleurs en éclair à type de décharges électriques de la paupière supérieure droite survenant plusieurs fois par jour, sans facteur déclenchant particulier, sur un fond permanent d'engourdissement et de paresthésies sus-orbitaires et frontales droites. Outre l'histoire de la maladie de cette patiente, quels sont les arguments cliniques allant à l'encontre du diagnostic de névralgie essentielle du trijumeau ? Quels signes cliniques devez-vous rechercher dans ce sens ?

6) Quel traitement médicamenteux prescrivez-vous pour soulager les douleurs faciales de cette patiente ?

7) Quel(s) traitement(s) de fond de la maladie devez-vous envisager chez cette patiente dans le cas où le diagnostic évoqué à la question 4 serait exact ?

8) Un an plus tard, la patiente vous consulte parce qu'elle présente depuis 24 heures une maladresse de la main gauche en rapport avec un syndrome cérébelleux cinétique du membre supérieur gauche. Quel traitement suggérez-vous pour cette nouvelle poussée ?

9) Six mois plus tard, la patiente se plaint de brûlures en urinant. La bandelette urinaire montre la présence de nitrites et de leucocytes. Quelle est votre conduite à court terme ?

10) Un nouvel épisode de cystite se produit 1 mois plus tard. Quelle est votre conduite une fois cette nouvelle infection urinaire guérie ?

11) Trois ans plus tard, l'aggravation des troubles urinaires vous amène à prescrire une sonde urinaire à demeure. Quelles sont les mesures pratiques à prendre dans ces conditions ?

***Question 1 : Comment analysez-vous les signes cliniques présentés par cette patiente ?* (4)**

La patiente présente une ébauche de **syndrome de Brown-Séquard (2) gauche (2)** avec :

- Syndrome cordonal postérieur au niveau du membre inférieur gauche: troubles sensitifs subjectifs et troubles de la sensibilité proprioceptive (marche talonnante, trouble du sens de position).
- Syndrome pyramidal du membre inférieur gauche : réflexes ostéotendineux vifs, signe de Babinski.

***Question 2 : Quel examen faut-il pratiquer en première intention et dans quel but ?* (5)**

Il faut pratiquer une **IRM médullaire (2)** à la recherche d'une **compression médullaire (3)** (tumorale, infectieuse ou due à un angiome médullaire).

***Question 3 : L'examen pratiqué à la question 2 ne montre aucune anomalie. Les symptômes et les signes cliniques régressent complètement de façon spontanée au bout de 15 jours. Six mois plus tard, la patiente vous consulte pour une diplopie horizontale apparue il y a une semaine. L'examen montre un défaut d'adduction de l'œil gauche dans le regard latéral droit. Les pupilles sont normalement réactives. Comment interprétez-vous cette symptomatologie ?* (8)**

Le défaut d'adduction de l'œil gauche avec respect de la motilité pupillaire peut correspondre :

- Soit à une **atteinte partielle du nerf moteur oculaire (III) commun gauche (3)**
- Soit à une **ophtalmoplégie internucléaire gauche** (3) par atteinte de la bandelette longitudinale postérieure gauche (qui connecte le noyau du VI droit avec le noyau du III gauche).

L'examen de la motilité de l'œil gauche lors de la convergence (2) permet de trancher entre ces deux possibilités : en cas d'atteinte du III il existe un défaut d'adduction lors de la convergence; dans l'ophtalmoplégie internucléaire, au contraire, l'adduction est préservée lors de la convergence.

N.B.: En cas d'ophtalmoplégie internucléaire gauche, il existe en outre souvent un nystagmus de l'œil droit dans le regard latéral droit.

Question 4 : Au bout d'un mois, la diplopie a régressé spontanément. Quelle maladie suspectez-vous chez cette patiente ? Quel est l'examen radiologique le plus contributif pour étayer ce diagnostic ? **(10)**

La succession d'épisodes neurologiques spontanément résolutifs en quelques semaines correspondant à des lésions disséminées dans l'espace (moelle, tronc cérébral) et dans le temps et survenant chez une femme jeune évoque une **sclérose en plaques (5)** dans une **forme rémittente. (2)**

L'examen complémentaire le plus contributif est **l'IRM cérébrale sans et avec injection de gadolinium (3)**, à la recherche de zones focalisées d'hypersignal de la substance blanche sur les coupes pondérées en T2. Ces hypersignaux siègent préférentiellement au niveau des zones périventriculaires de la substance blanche hémisphérique et au niveau de la fosse postérieure.

Question 5 : Trois mois plus tard, la patiente se plaint de douleurs en éclair à type de décharges électriques de la paupière supérieure droite survenant plusieurs fois par jour, sans facteur déclenchant particulier, sur un fond permanent d'engourdissement et de paresthésies sus-orbitaires et frontales droites. Outre l'histoire de la maladie de cette patiente, quels sont les arguments cliniques allant à l'encontre du diagnostic de névralgie essentielle du trijumeau ? Quels signes cliniques devez-vous rechercher dans ce sens ? (15)

Vont à l'encontre du diagnostic de névralgie essentielle :

- Le siège des douleurs, qui **intéressent uniquement le territoire V1 (3)** (l'atteinte isolée de la branche ophtalmique du trijumeau est exceptionnelle dans la névralgie essentielle)
- Le **fond permanent (3)** d'engourdissement et de paresthésies (absence d'intervalles libres)
- L'**absence de zone gâchette. (3)**

Pour étayer le diagnostic de névralgie du trijumeau symptomatique, il faut **rechercher un déficit permanent dans le territoire du nerf trijumeau (2)**, **sensitif (2)** (hypoesthésie au tact ou à la piqûre, diminution ou abolition du réflexe cornéen) et/ou **moteur (2)** (déficit des muscles masticateurs = masséter et temporal).

Question 6 : Quel traitement médicamenteux prescrivez-vous pour soulager les douleurs faciales de cette patiente ? **(5)**

Le traitement symptomatique de la névralgie du trijumeau survenant dans le cadre de la sclérose en plaques est similaire à celui de la névralgie essentielle.

- En première intention, on peut choisir:
  - La **carbamazépine (Tégrétol®) (3)** qui constitue le traitement classique: la posologie doit être **augmentée progressivement jusqu'à la dose minimale efficace (2)** (généralement comprise entre 200 et 1400 mg/j), en surveillant les effets secondaires (surveillance hématologique et hépatique en particulier). L'adjonction de baclofène (Liorésal®) au Tégrétol® permet parfois d'obtenir un bon résultat avec une posologie moindre et donc moins d'effets secondaires.
  - Les antiépileptiques de deuxième génération peuvent aussi être prescrits en première intention du fait de leur inocuité et de leur tolérance généralement meilleure: gabapentine (Neurontin®), lamotrigine (Lamictal®), oxcarbazépine (Trileptal).
- En cas d'échec, on peut prescrire:
  - Un autre antiépileptique : (Rivotril®, Dihydan®)
  - Un tricyclique (Laroxyl®)
  - Le tramadol (ex: Topalgic LP ou Zamudol LP).

Question 7 : Quel(s) traitement(s) de fond de la maladie devez-vous envisager chez cette patiente dans le cas où le diagnostic évoqué à la question 4 serait exact ? **(7)**

Chez cette patiente présentant une sclérose en plaques évoluant par poussées (forme rémittente) et cliniquement active (au moins deux poussées dans les 3 dernières années), un traitement par **interféron bêta (IFN β) est indiqué (3)**. Il est en effet prouvé que dans cette indication l'administration d'IFN β au long cours permet de réduire :

- la fréquence des poussées (d'environ 30%)
- la progression des lésions de la substance blanche en IRM
- et, dans une moindre mesure, la progression du handicap fonctionnel.

L'administration d'IFN β se fait dans le cadre d'une délivrance de médicaments d'exception, soumise à des règles de prescription et de suivi strictes. Les préparations utilisables actuellement sont le Bêtaféron (interféron bêta 1b), l'Avonex (interféron bêta 1a) et le Rebif (interféron bêta 1a).

Outre l'interféron bêta, les autres possibilités thérapeutiques à l'heure actuelle sont **l'Imurel®** **(2)** au long cours (immunosuppresseur) et l'**acétate de glatiramère (Copaxone®)** **(2)**, en injections quotidiennes).

N.B.: Par contre, les corticoïdes au long cours n'ont aucune efficacité dans le traitement de la sclérose en plaques.

Question 8 : Un an plus tard, la patiente vous consulte parce qu'elle présente depuis 24 heures une discrète maladresse de la main gauche en rapport avec un syndrome cérébelleux cinétique du membre supérieur gauche. Elle considère cette maladresse comme peu gênante dans sa vie quotidienne. Quel traitement suggérez-vous pour cette nouvelle poussée ? **(5)**

Aucun traitement (5) n'est nécessaire à l'occasion de cette poussée. La corticothérapie n'est justifiée que lors des poussées invalidantes, ce qui n'est pas le cas ici.

Question 9 : Six mois plus tard, la patiente se plaint de brûlures en urinant. La bandelette urinaire montre la présence de nitrites et de leucocytes. Quelle est votre conduite à court terme? **(10)**

A court terme, **faire un ECBU (5)** et **traiter l'infection urinaire (5)** par un traitement antibiotique bactéricide adapté pendant 10 jours (pas de traitement court sur ce terrain où il existe probablement une dysurie liée à la maladie neurologique).

Exemple: Noroxine 400 mg: 2 cp/j pendant 10 jours.

Question 10 : Un nouvel épisode de cystite se produit 1 mois plus tard. Quelle est votre conduite une fois cette nouvelle infection urinaire guérie? **(15)**

Il faut faire un **bilan urodynamique (4)** à la recherche d'une dysurie liée à la SEP. En fonction des résultats il faudra éventuellement prendre les mesures suivantes:

- **Rééducation vésicale (3)**
- **Alphabloquant (3)** en cas de rétention vésicale : Vasobral®, 4 mg deux fois par jour per os
- **Prévention des infections urinaires par apports hydriques de l'ordre de 2 litres/j et acidification des urines par vitamine C (1 g/j per os). (5)**

Question 11 : Trois ans plus tard, l'agravation des troubles urinaires vous amène à prescrire une sonde urinaire à demeure. Quelles sont les mesures pratiques à prendre dans ces conditions? **(16)**

- **Changement de la sonde toutes les 6 à 8 semaines (4)**, de la façon la plus aseptique possible
- **Soins locaux quotidiens sur la sonde (4)**
- **Boissons abondantes (2 litres/j) (4)**
- Pas de traitement antibiotique en cas de bactériurie asymptomatique
- Par contre, **ECBU systématique en cas de fièvre et traitement précoce de toute infection urinaire accompagnée de fièvre. (4)**

DOSSIER 5

Un patient droitier de 59 ans est hospitalisé en urgence avoir été découvert inanimé à son domicile, d'où il n'était pas sorti depuis 48 heures. Il retrouve progressivement la conscience. Couvert d'urines et de sueurs profuses, il tousse beaucoup, a mal à la tête et tremble des 4 extrémités. Il ne conserve aucun souvenir de ce malaise, ne connaît pas la date du jour ni le lieu précis où il se trouve. Un peu agressif, il présente une plaie sanguinolente des bords latéraux de la langue ainsi qu'une éruption maculo-vésiculaire de la région naso-labiale gauche. A l'auscultation, un foyer du lobe inférieur droit est mis en évidence, la température est à 39°C, le pouls à 110/mn, et la PA à 14/10. Il présente des signes de déshydratation extracellulaire et des stigmates d'intoxication alcoolique chronique.

Bilan biologique :

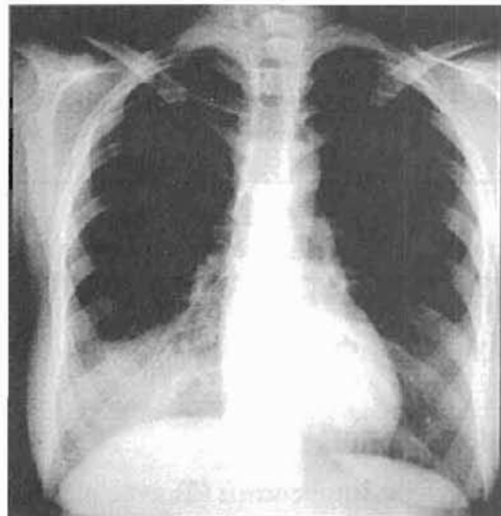
NFS : 22.000/mm3 leucocytes dont 95% de polynucléaires neutrophiles.

Ionogramme sanguin : Na 165mM / Protides 85g/l / Créatininémie 90mM / glycémie 5.3mM / CRP 100 UI / TP 80% / TCA 32sec (témoin 31s)

Alcoolémie négative.

Un scanner cérébral réalisé sans injection est normal.

1) Analysez le cliché radiologique fourni.
2) Quel examen urgent devez vous pratiquer ?



Cet examen est normal.

3) Analysez le tableau pulmonaire.
4) Analysez le tableau neurologique.
5) Proposez une hypothèse établissant un lien de causalité entre les 2 tableaux.
6) Exposez les lignes majeures de votre traitement en urgence.

A l'occasion de cette hospitalisation, un EMG est réalisé pour explorer des douleurs des 2 membres inférieurs accompagnées d'une sensation d'hypoesthésie des 2 pieds qui remonte jusqu'au tiers inférieur des 2 jambes. Les réflexes achilléens sont abolis, et il existe un déficit moteur distal discret à 4/5 des 2 membres inférieurs. Les vitesses de conduction nerveuse distales sensitives et motrices sont très discrètement ralenties aux 4 membres. Les amplitudes motrices distales sont effondrées et les amplitudes sensitives distales ne sont pas retrouvées. En détection, il existe une fibrillation musculaire et des tracés pauvres simples accélérés dans les muscles distaux des 2 membres inférieurs.

7) Quel diagnostic posez-vous ?

Question 1 : Analysez le cliché radiologique fourni. **(11)**

Cliché de **radiographie thoracique de face. (5)**

Opacité liquidienne (2) et **syndrome alvéolaire (2)** systématisés du **lobe inférieur droit. (2)**

Question 2 : Quel examen urgent devez vous pratiquer ? **(15)**

Une **ponction lombaire. (15)**

Une confusion mentale fébrile céphalalgique chez un patient dont le scanner cérébral sans injection est normal impose la réalisation en urgence d'une ponction lombaire à la recherche d'une méningite bactérienne ou d'une encéphalite virale.

Question 3 : Analysez alors le tableau pulmonaire. **(14)**

Pneumonie franche lobaire aiguë (10) à **pneumocoque (4)**

- Toux et expectoration fébriles à 39°C
- Foyer d'auscultation et syndrome alvéolaire radiologique du lobe inférieur droit.
- Herpès naso-labial et céphalées
- Hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles et syndrome inflammatoire biologique

Question 4 : Analysez le tableau neurologique. **(17)**

Syndrome de sevrage alcoolique. (5)

Signes positifs :

- **Alcoolique connu (2)** avec alcoolémie négative
- **Irritabilité et trémulations (2)**
- Signes de **déshydratation globale (2)** cliniques et biologiques
- **Crise comitiale généralisée (2)**

Signes négatifs :

- Absence de syndrome méningé ni de signes de localisation neurologiques
- **Ponction lombaire normale (2)**
- **Glycémie normale (2)**
- Ionogramme sanguin normal en dehors des signes de déshydratation inra-cellulaire

*Question 5 : Proposez une hypothèse **établissant un lien de causalité entre les 2 tableaux.*** **(15)**

Deux hypothèses peuvent être envisagées :

- Hypothèse 1 : Ce patient alcoolique chronique s'infecte et présente une pneumonie franche lobaire aiguë qui le confine rapidement au lit du fait du retentissement sur l'état général. Incapable de s'approvisionner et de consommer de l'alcool, il présente un syndrome de sevrage alcoolique dont la crise comitiale généralisée avec perte de connaissance motive l'hospitalisation. (**hypothèse 1 = 5 PMZ**)
- Hypothèse 2 : Ce patient alcoolique chronique a un seuil épileptogène abaissé, il est donc victime d'une crise comitiale généralisée, qui se complique d'un trouble de déglutition avec fausse route et infection bactérienne pulmonaire secondaire de la base droite.

***N.B.** : Ce genre d'exercice mental qui vise à élaborer soi-même un « scénario réaliste » de l'histoire d'un patient reçu aux Urgences est fondamental, car on est souvent dérouté ou attiré par l'entourage (voisins, pompiers,...) vers le signe qui motive l'appel urgent (ici la « perte de connaissance »). Il faut savoir garder un recul pour reconstruire le fil des évènements et donner sens à chaque élément clinique ou complémentaire.*

*Question 6 : Exposez les **lignes majeures de votre traitement en urgence.*** **(20)**

- **Hospitalisation** (4) en service de médecine.
- **Réhydratation** (4) par voie intraveineuse.
- Vitaminothérapie intraveineuse associant **Vitamines B1, B6 et PP.** (4)
- **Antibiothérapie intraveineuse** (4), active sur le pneumocoque, après les prélèvements pour hémocultures : en première intention ici par Amoxycilline à 100 mg/kg/jour.
- Prévention des crises comitiales et à visée sédative : **benzodiazépine intraveineuse d'action rapide, par exemple par Valium ou Rivotril.** (4)

Question 7 : Quel diagnostic posez-vous ? **(8)**

Polyneuropathie sensitivo-motrice axonale (4) liée à l'**alcoolisme chronique (4)** par un mécanisme toxique et carentiel probable.

***N.B.** : Il est très classique d'observer dans une polyneuropathie axonale un effondrement des amplitudes et un discret allongement des vitesses de conduction nerveuse (VCN). En effet, on mesure les VCN en mesurant la latence de la réponse (motrice distale ou du potentiel de nerf sensitif), c'est à dire en mesurant la conduction des fibres les plus rapides du nerf. Or, les fibres les plus rapides sont également les plus grosses et les plus longues, et celles qui sont les plus précocément atteintes dans les polyneuropathie. Donc cette anisotropie des vitesses de conduction axonale en fonction de la longueur des fibres est responsable d'un discret allongement des VCN dans les polyneuropahties axonales, sans que l'on soit en droit d'évoquer un mécanisme mixte, axonal et démyélinisant.*

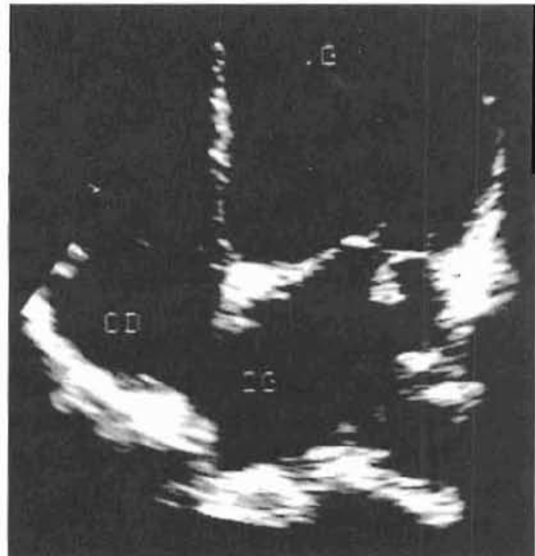
DOSSIER 6

Une femme de 22 ans héroïnomane se présente aux urgences pour un trouble de l'équilibre accompagné de sensations vertigineuses apparu brutalement il y a environ quatre heures. A l'examen clinique il existe un hoquet, des nausées, une voix nasonnée et un trouble de déglutition ainsi qu'une dysmétrie de l'hémicorps droit et une hypoesthésie thermo-algique de l'hémicorps gauche respectant le visage. La pression artérielle est à 130/70 mmHg aux deux bras, il existe un souffle d'insuffisance mitrale et le rythme cardiaque est régulier et sinusal à l'ECG. La patiente est fébrile (38,5°C), asthénique, en sueurs et présente des nodules violacés et douloureux au niveau de la pulpe des doigts et des orteils. Le scanner cérébral sans injection est considéré comme normal.

1) Quel est votre diagnostic neurologique clinique de présomption ?
2) Quels éléments cliniques neurologiques non cités rechercherez vous pour compléter le tableau décrit ?
3) La présence d'un signe de Claude Bernard Horner vous orienterait-elle vers une étiologie particulière ? Si oui, laquelle.
4) Quel est votre diagnostic étiologique de présomption ? Citez deux examens complémentaires qui permettraient de le confirmer ?

Une échographie cardiaque trans-œsophagienne est réalisée en urgence.

5) Analysez le cliché suivant.
6) Quel traitement étiologique prescrivez vous en première intention?



Quelques heures plus tard, cette patiente est dyspnéique, assise dans son lit. L'auscultation pulmonaire retrouve des crépitants aux deux bases.

7) Quel est votre diagnostic ?

La patiente est maintenant stabilisée sur le plan cardiaque à l'aide d'un traitement purement symptomatique. Elle est hospitalisée en soins intensifs cardiologiques. Votre diagnostic étiologique est maintenant confirmé.

8) Discutez l'utilité d'un traitement anticoagulant par héparine intra-veineuse à dose hypocoagulante à la phase aiguë de cet accident vasculaire cérébral ?
9) Quelle mesure essentielle à visée préventive devez-vous prescrire chez cette patiente ?
10) A l'avenir, quelle recommandation donnerez-vous à cette patiente avant la réalisation de soins dentaires ?

Question 1 : Quel est votre diagnostic neurologique clinique de présomption ? (18)

Accident vasculaire cérébral (4) ischémique (4) du territoire **vertébro-basilaire (4)** réalisant un **syndrome de Wallenberg (4)** partiel par atteinte du territoire de l'artère de la fossette latérale du bulbe droite, branche directe de l'artère vertébrale droite ou parfois branche de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure (PICA) elle même branche de l'artère vertébrale.

Question 2 : Quels éléments cliniques neurologiques non cités rechercherez vous pour compléter le tableau décrit ? (14)

On recherchera les autres signes du syndrome de Wallenberg :

- **hypoesthésie thermo-algique de l'hémiface droite (4)** par atteinte de la partie inférieure du noyau du V.
- syndrome ou **signe de Claude Bernard Horner (4)** par atteinte des voies sympathiques dans le bulbe droit associant :
  - **myosis (2)** droit
  - **enophtalmie (2)** droite
  - **ptosis (2)** droit
  - et, plus rarement, hémi-anhydrose faciale droite

Question 3 : La présence d'un signe de Claude Bernard Horner vous orienterait-elle vers un étiologie particulière ? Si oui, laquelle. (7)

Non (4), ici le signe de **Claude Bernard Horner correspond au territoire ischémié et ne présage donc pas du mécanisme de l'accident vasculaire (3)**, contrairement aux accidents carotidiens où lorsqu'il est présent doit faire suspecter une atteinte de la paroi de l'artère carotide interne (dissection ou occlusion notamment).

Question 4 : Quel est votre diagnostic étiologique de présomption ? Citez deux examens complémentaires qui permettraient de le confirmer ? (12)

Embol septique (2) sur **endocardite infectieuse (2) mitrale (2)** chez une patiente héroïnomane fébrile avec nodosités d'Osler, souffle mitral. Le germe le plus fréquemment en cause sur ce terrain est le **staphylocoque doré (2)**.

On confirmera ce diagnostic par la réalisation en urgence :

- **d'hémocultures répétées (2)**
- **d'échocardiographies trans-thoracique et trans-œsophagienne (2)**

Question 5 : Analysez le cliché suivant. **(8)**

Ce cliché d'**échographie cardiaque trans-œsophagienne** (**4**) met en évidence une **végétation** (**2**) de la **petite valve mitrale** (**2**) prolabant dans l'oreillette gauche.

Question 6 : Quel traitement étiologique prescrivez vous en première intention? **(10)**

Le **traitement antibiotique** (**3**) doit être administré sans attendre le résultat des hémocultures, doit être **actif sur le staphylocoque** (**2**), et sera éventuellement **secondairement adapté** (**2**) au germe, et de durée prolongée (6 semaines minimum ici). En cas de souche sensible, l'association **Oxacilline/aminoside est efficace** (**3**). En cas de résistance, c'est l'association vancomycine/aminoside qui est recommandée. D'autres anti-staphylocoques peuvent être utilisés tels que la rifampicine, la fosfomycine et les fluoroquinolones.

Question 7 : Quel est votre diagnostic ? **(10)**

Œdème aigu du poumon (**4**) par **insuffisance cardiaque gauche** (**2**) **aiguë** (**2**), par **décompensation de l'insuffisance mitrale aiguë**. (**2**)

Question 8 : Discutez l'utilité d'un traitement anticoagulant par héparine intra-veineuse à dose hypocoagulante à la phase aiguë de cet accident vasculaire cérébral ? **(5)**

Ici le traitement par héparine intraveineuse à dose hypocoagulante est **formellement contre-indiqué** (**5**) du fait de l'endocardite aiguë et des risques d'hémorragie cérébrale par rupture d'anévrysmes mycotiques.

Question 9 : Quelle mesure essentielle à visée préventive devez-vous prescrire chez cette patiente ? **(6)**

Pose d'une **sonde nasogastrique** (**3**) et **arrêt de l'alimentation orale** (**3**) en raison des troubles de déglutition de la patiente qui sont liés au syndrome de Wallenberg.

Question 10 : A l'avenir, quelle recommandation donnerez-vous à cette patiente avant la réalisation de soins dentaires ? **(5)**

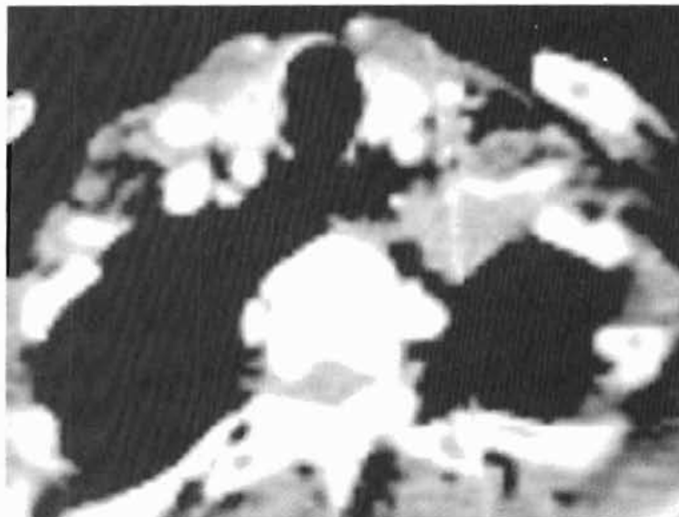
Traitement prophylactique par Amoxicilline 3 grammes en prise unique dans l'heure précédant le geste (5).

En présence d'une allergie aux β-lactamines on pourra prescrire suivant le même schéma horaire de la clindamycine (600 mg) ou de la pristinamycine (1 gramme).

DOSSIER 7

Un patient de 53 ans présente depuis quelques jours un rétrécissement de la pupille gauche et une chute partielle de la paupière du même œil. Il se plaint également d'une douleur du membre supérieur gauche particulièrement nette dans les deux derniers doigts de la main. Par ailleurs, depuis plusieurs mois il se sent une fatigué, il rapporte une sécheresse de la bouche, ainsi qu'une faiblesse intermittente des bras et des cuisses ayant tendance à céder lors de la répétition du mouvement. Les réflexes tendineux et les réflexes cutanés plantaires sont normaux aux quatre membres. Ce patient a comme antécédents un syndrome dépressif, et une intoxication tabagique de 30 paquet-années.

1) Analysez l'atteinte oculaire.
2) Quel lien établissez-vous entre l'atteinte oculaire et les douleurs du membre supérieur droit ?
3) Proposez alors une hypothèse concernant les difficultés motrices.
4) Quels examens complémentaires permettront de confirmer l'hypothèse évoquée à la question 3 ?
5) Quel est le diagnostic étiologique sous-jacent le plus probable ?
6) Analysez ce cliché de scanner thoracique.



L'analyse anatomo-pathologique du matériel prélevé sous endoscopie bronchique confirme votre diagnostic de présomption.

7) Quels explorations vous aideront à réaliser un bilan d'extension ?

Vous retrouvez un score T4 N0 M0.

8) Quelle est votre attitude thérapeutique ?
9) Exposez votre projet thérapeutique pour tenter d'améliorer les troubles moteurs.
10) Quel est le pronostic de ce patient ?

Question 1 : Analysez l'atteinte oculaire. **(5)**

C'est un syndrome de **Claude Bernard Horner (4)** droit associant :

- **Myosis (2)**
- **Ptosis (2)** (ou pseudo-ptosis)

On le complètera cliniquement par la recherche d'une énophtalmie et plus rarement d'une hémi-anhydrose de la face à droite.

Question 2 : Quel lien établissez vous entre l'atteinte oculaire et les douleurs du membre supérieur droit ? **(9)**

Le syndrome de Claude Bernard-Horner droit et la douleur dans le territoire radiculaire C8-D1 évoquent une **atteinte du ganglion stellaire (3)** droit et une **infiltration du tronc inférieur plexus brachial par un processus tumoral (3)** de l'apex pulmonaire dans le cadre d'un syndrome de **Pancoast-Tobias. (3)**

Question 3 : Proposez alors une hypothèse concernant les difficultés motrices. **(14)**

On évoque ici un **syndrome de Lambert-Eaton (10)** d'origine **paranéoplasique. (4)**

Il s'agit d'un déficit moteur proximal intermittent amélioré par l'effort ou par la répétition du mouvement, en l'absence de signes d'atteinte centrale (RCP en flexion bilatérale).

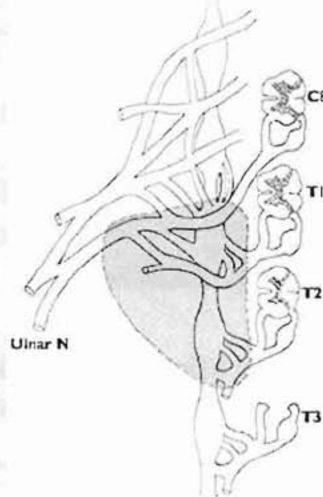
Ces difficultés sont souvent associées à :

- Fatigabilité
- Sécheresse de la bouche ou des yeux
- Paralysie oculo-motrice responsable d'une diplopie

N.B. :

Nerf cubital = Ulnar N sur la figure

Aire colorée en rose représente la localisation d'une tumeur de l'apex pulmonaire qui peut s'accompagner d'un syndrome de Pancoast-Tobias. Ce syndrome est lié au développement d'un cancer de l'apex envahissant le plexus brachial, le ganglion stellaire sympathique et détruisant souvent les 2 premiers arcs costaux.



Question 4 : Quels examens complémentaires permettront de confirmer l'hypothèse évoquée à la question 3 ? (17)

Un **électromyogramme (5)** avec stimulation répétitive des nerfs moteurs qui pourra retrouver :

- La stimulation nerveuse répétitive à fréquence lente montre un **décrément (4)** analogue à celui observé dans la myasthénie.
- La stimulation nerveuse répétitive à fréquence rapide (10 à 50 Hz) produit un **incrément anormal de l'amplitude de la réponse motrice** (4) (>100%, phénomène dit de potentiation ou de facilitation), ce qui distingue le syndrome de Lambert-Eaton de la myasthénie.

Un **dosage des anticorps anti-canaux calciques (4)** voltage dépendants (positifs dans 60% des cas).

N.B. :

La stimulation à fréquence rapide permet ainsi de révéler l'existence d'un bloc pré-synaptique de la transmission neuro-musculaire, et de le distinguer d'un bloc post-synaptique (myasthénie). Afin d'éviter l'inconfort d'une stimulation à haute fréquence (douleurs) la facilitation peut être recherchée en comparant les amplitudes motrices avant et après un effort musculaire bref dans le territoire concerné.

Question 5 : Quel est le diagnostic étiologique sous-jacent le plus probable ? **(12)**

Cancer broncho-pulmonaire (4) à **petites cellules (4)** de l'apex pulmonaire droit chez ce patient fumeur présentant un syndrome localisateur évocateur (**Pancoast-Tobias (4)**) et un syndrome paranéoplasique relativement spécifique de ce type de tumeur.

Question 6 : Analysez ce cliché de scanner thoracique. **(9)**



Coupe transversale de scanner thoracique hélicoïdal **après injection de produit de contraste (3)** qui objective une **tumeur de la portion antérieure (3)** de l'**apex pulmonaire gauche. (3)**

Question 7 : Quels explorations vous aideront à réaliser un bilan d'extension ? (12)

On réalisera une **scintigraphie osseuse (3)**, un **scanner cérébral (3)**, une **échographie ou un scanner abdominal (3)**, et une **biopsie ostéomédullaire. (3)**

N.B. :

Une dissémination est retrouvée chez 80 % des patients, au niveau du système nerveux central (30 %) dans le foie (75 %), les surrénales (50 %), le pancréas (40 %), dans la moelle osseuse et/ou l'os (20 %). Les moyens de détection des cellules malignes plus fins, tels que les anticorps monoclonaux où l'imagerie par résonance magnétique augmentent encore le pourcentage retrouvé de ces disséminations.

Question 8 : Quelle est votre attitude thérapeutique ? **(9)**

Le traitement associera une **chimiothérapie (4)** comportant généralement trois à quatre drogues (adriamycine, vincristine, cyclophosphamide ; adriamycine, cyclophosphamide, V.P. 16 ; cis-platinum, V.P. 16 ± adriamycine ± cyclophosphamide) administrées à des intervalles de 3 à 4 semaines avec un nombre maximal de cycles compris entre 6 et 8. La maladie étant limitée à l'hémithorax on associera à la chimiothérapie une **radiothérapie médiastinale (5)** concomitamment ou en alternance avec le traitement systémique. Les doses sont généralement de 50 à 60 Grays.

N.B. :

Chez les patients obtenant une réponse complète (disparition de toute masse tumorale visible) au traitement d'induction, une irradiation prophylactique de l'encéphale à la dose de 24 à 30 Grays sera envisagée.

Question 9 : Exposez votre projet thérapeutique pour tenter d'améliorer les troubles moteurs. **(6)**

Deux molécules peuvent être ici utilisées : la **guanidine (3)** à la dose de 15 à 35 mg/j (augmentation du nombre de quanta d'acétyl-choline libérés lors de la stimulation nerveuse), ou la **3-4 diaminopyridine (3)** (augmentation de l'influx calcique et du re-largage d'acétyl-choline qui est un phénomène calcium-dépendant).

Question 10 : Quel est le pronostic de ce patient ? **(4)**

Dans le cancer bronchique à petites cellules la médiane de survie des formes limitées à l'hémithorax est de 16 à 20 mois, avec plus de **30 % de survivants à deux ans (2)** et **6 à 10 % de survivants à 5 ans. (2)**

DOSSIER 8

Un patient de 28 ans se plaint d'une faiblesse musculaire apparue depuis environ 2 ans, et s'aggravant progressivement. A l'examen neurologique vous observez une atonie faciale et une voix nasonnée. Les muscles sterno-cléido-mastoïdiens, massétérins et temporaux sont le siège d'une atrophie musculaire, également présente mais plus discrète sur les muscles distaux des membres supérieurs. Un déficit moteur est observé dans tous ces muscles. Les réflexes tendineux sont tous retrouvés, il n'existe pas de fasciculations. Les réflexes cutanés plantaires sont en flexion bilatérale. L'examen de la sensibilité est normal. La percussion de l'éminence thénar et des muscles de la face dorsale de l'avant-bras s'accompagne d'une contraction anormalement prolongée alors que dans les autres territoires vous n'observez aucune réaction. Vous notez enfin une fente palpébrale plus petite à gauche.

---

1) Dans quel syndrome classez-vous les troubles moteurs de ce patient ?

2) Quel phénomène présent dans l'observation permet d'orienter le diagnostic étiologique ?

Un bilan complémentaire récent retrouve : CPK, aldolase, LDH, SGOT normales ; étude de la conduction nerveuse distale motrice et sensitive normale en examen de stimulo-détection de surface à l'électro-myogramme.

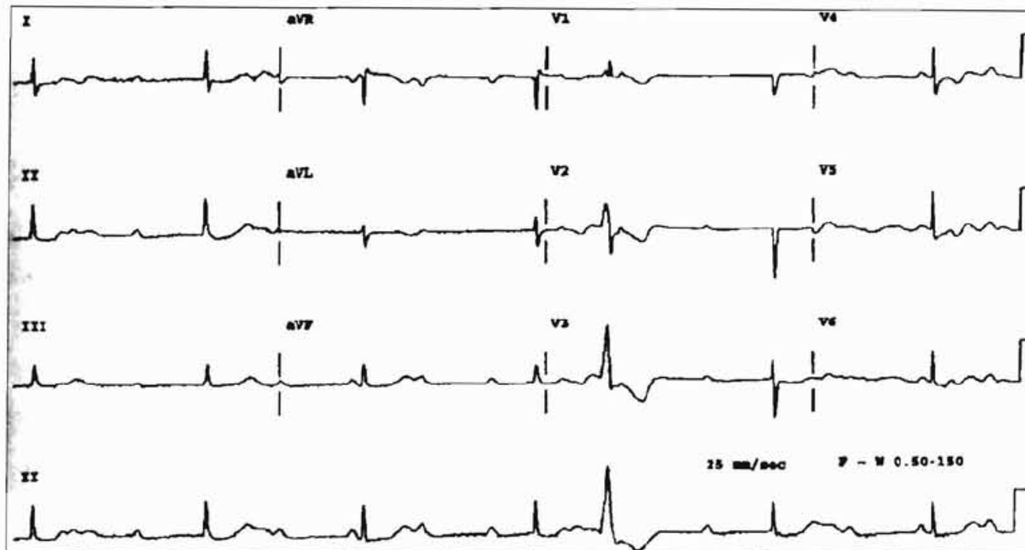
3) Comment compléterez vous l'exploration électrique? Quels résultats en attendez-vous ?

Ce complément d'exploration vous a permis de confirmer électrophysiologiquement l'existence du phénomène clinique évoqué à la question 2.

4) Quel est alors votre diagnostic de présomption ?

5) Quel est le mécanisme moléculaire responsable de cette pathologie ? Quelle est la particularité clinique trans-générationnelle liée à ce mécanisme moléculaire ?

6) Quelles atteintes rechercherez-vous en dehors de celle qui concerne le muscle strié squelettique ?



7) Interprétez cet électrocardiogramme.

8) A quel risque majeur ce patient est-il exposé ?

9) Quel traitement proposez-vous sur le plan cardiologique ?

10) Quelle est l'incidence des atteintes cardiaques dans cette affection neurologique ?

Question 1 : Dans quel syndrome classez-vous les troubles moteurs de ce patient? **(5)**

Il s'agit d'un **syndrome myogene. (5)**

Ce patient présente en effet un déficit moteur bilatéral et symétrique, sans signes d'atteinte centrale (réflexes tendineux normaux, réflexes cutanéo-plantaires en flexion bilatérale) ni signes d'atteinte neurogène périphérique (réflexes tendineux conservés, pas d'amyotrophie sévère et systématisée ni de fasciculations, absence de troubles sensitifs) et avec abolition des réflexes idio-musculaires.

Question 2 : Quel phénomène présent dans l'observation permet d'orienter le diagnostic étiologique ? **(15)**

La **myotonie observée (15)** sous la forme d'une contraction musculaire anormalement prolongée.

N.B. :

La myotonie se définit par une lenteur au relâchement du muscle strié au décours de la contraction volontaire ou provoquée par la percussion, s'améliorant avec la répétition du mouvement (à l'inverse de la paramyotonie qui augmente à l'exercice).

Question 3 : Comment compléterez vous l'exploration électrique? Quels résultats en attendez-vous? **(14)**

Deux explorations indispensables manquent dans l'électromyogramme décrit.

- L'examen de **détection à l'aiguille (4)** qui montrera un **tracé trop riche pour l'effort fourni (2)** (recrutement spatial quasi-maximal pour des efforts minimes, reflet d'une atteinte des fibres musculaires), ainsi que des **potentiels d'unité motrice d'amplitude réduite (2)** (microvoltés), déchiquetés et polyphasiques. On enregistrera également des **salves myotoniques spontanées (2)** ou provoquées par les mouvements de l'aiguille ou par l'effort.
- La recherche d'une **anomalie de la transmission de neuro-musculaire (2)** qui doit **ici être négative. (2)**

N.B. :

Les salves myotoniques sont des décharges de haute fréquence (120 Hz) dont l'amplitude et la fréquence varient de façon continue en début et fin de salve, donnant un bruit caractéristique de "piqué d'avion")

Question 4 : Quel est alors votre diagnostic de présomption? **(10)**

Une **maladie de Steinert (10)** (ou myotonie de Steinert).

- Signes positifs :
  - syndrome myogène myotonique amyotrophique d'évolution progressive; touchant préférentiellement les extrêmités distales des membres, les sterno-cléido-mastoïdiens, avec atonie faciale, ptosis, et atteinte laryngée.
  - enregistrement d'une myotonie électrique.
- Signes négatifs :
  - dosages d'enzymes musculaires normaux
  - normalité de la conduction nerveuse périphérique en EMG, absence de trouble de la transmission neuro-musculaire.

Question 5 : Quel est le mécanisme moléculaire responsable de cette pathologie ? Quelle est la particularité clinique trans-générationnelle liée à ce mécanisme moléculaire ? **(9)**

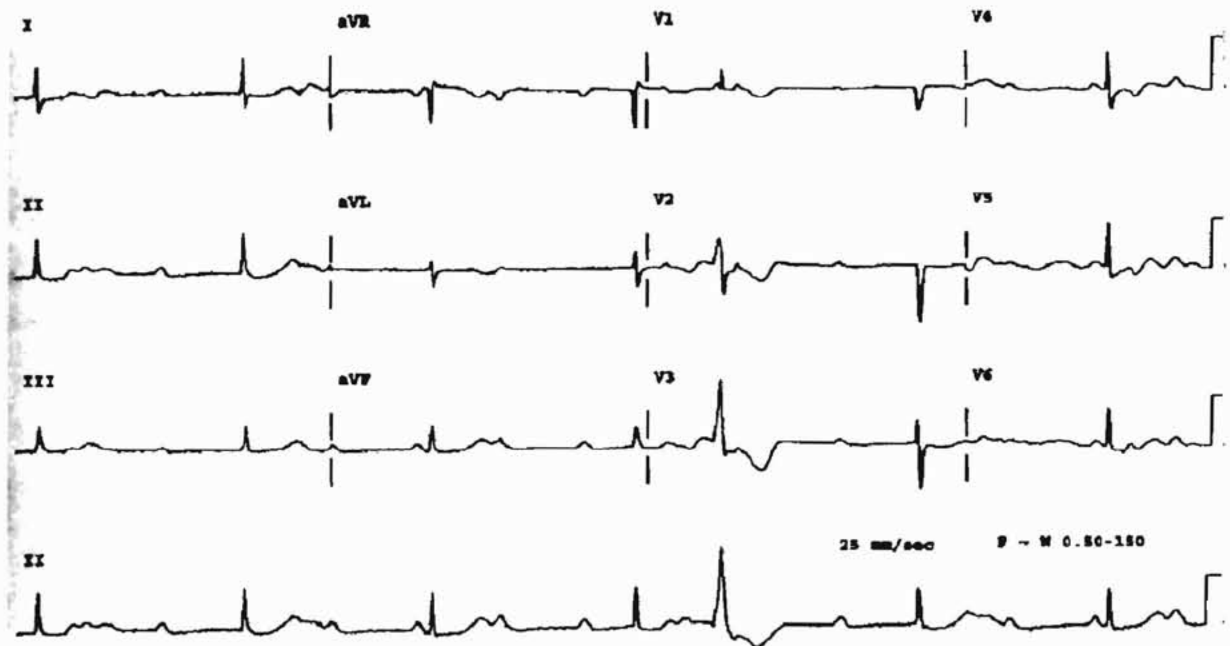
C'est une « maladie à triplets » en rapport avec une **répétition pathologique de codons CTG sur le chromosome 19 (3)**, dans une région codante pour une protéine-kinase (le gène de la myotonine). A l'état normal on compte entre 5 et 27 répétitions, la maladie apparaît dès un nombre de codons supérieur à 50.

Le nombre de ces répétitions de codons augmente à travers les générations (2) (transmission autosomique dominante) et s'accompagne d'une **gravité et d'une précocité croissantes (2)** de la symptomatologie, c'est le **phénomène clinique d'anticipation. (2)**

Question 6 : Quelles atteintes rechercherez vous en dehors de celle qui concerne le muscle strié squelettique ? **(10)**

- Atteinte neurologique centrale : **altérations des fonctions cognitives et comportementales (2)**
- Atteinte cardiaque : **troubles du rythme et/ou de la conduction. (2)**
- Atteinte **ophtalmologique (2)** : cataracte postérieure
- Atteinte gonadique : **insuffisance gonadique par azoospermie (2)** à l'origine d'une stérilité.
- Atteinte endocrinienne : **intolérance au glucose avec hyperinsulinisme (2)**
- Calvitie précoce

Question 7 : Interprétez cet électrocardiogramme. **(8)**



Bloc auriculo-ventriculaire du troisième degré (4) avec **rythme jonctionnel. (4)**

La dissociation auriculo-ventriculaire est complète (ou bloc auriculo-ventriculaire complet). Les rythmes auriculaire (rythme auriculaire à 75/mn) et ventriculaire (rythme ventriculaire à 33/mn) sont totalement indépendants. Les complexes QRS étant fins et de morphologie normale, le rythme ventriculaire est d'origine jonctionnelle.

On observe une extrasystole ventriculaire sur les dérivations précordiales V1,V2,V3 et sur la dérivation II.

Question 8 : A quel risque majeur ce patient est-il exposé ? (4)

Le patient est exposé au **risque de mort subite par arrêt cardiaque**. (4)

Question 9 : Quel traitement proposez vous sur le plan cardiologique ? **(10)**

L'existence d'un bloc auriculo-ventriculaire de troisième degré impose une **électrostimulation immédiate par pace-maker. (10)**

N.B. :

Toutefois, cette mesure ne prévient pas tous les risques de mort subite dans cette maladie ou des troubles du rythme, telle une fibrillation ventriculaire, peuvent aussi s'observer.

***Question 10 : Quelle est l'incidence des atteintes cardiaques dans cette affection neurologique ?* (5)**

L'incidence de l'atteinte cardiaque est très importante puisqu'une **anomalie de l'ECG est retrouvée chez 70% des patients ayant une myotonie (5)**. Les atteintes cardiaques sont très variées dans leur forme (troubles du rythme et de la conduction) et leur gravité (bloc de premier degré jusqu'à bloc auriculo-ventriculaire complet ; extrasystoles auriculaires jusqu'à fibrillation ventriculaire).

10% des patients atteints d'une maladie de Steinert meurent d'une mort subite.

DOSSIER 9

Une jeune femme de 24 ans, étudiante, présente depuis plusieurs mois des modifications de comportement associant une agressivité et un trouble de l'attention qui se font sentir sur ses performances universitaires et sa vie sociale. Cette patiente est agitée, légèrement dysarthrique, éclate de rire à plusieurs reprises de manière immotivée et spasmodique, et guette en permanence ce qui se passe derrière elle. Ses épaules présentent quelques mouvements involontaires d'allure choréique. A l'examen général, il existe une discrète hépato-splénomégalie.

Une NFS-plaquettes récente retrouve : GR 3.7millions d'hématies/mm^3, Hb 10.5g/dl, VGM 90 m^3, Réticulocytes 220 000/ mm^3, Plaquettes 220000/mm^3, GB 8000 /mm^3 dont 70% de polynucléaires neutrophiles.

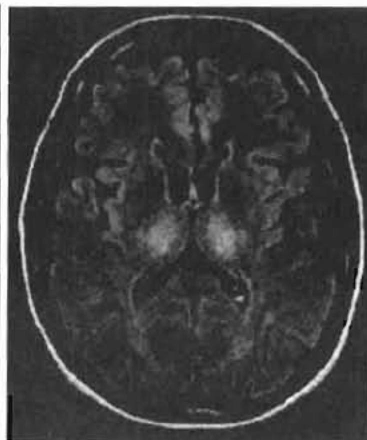
Les enzymes ASAT et ALAT sont élevées à 2 fois le taux normal.

Le père de la patiente aujourd'hui décédé était atteint d'une hépatite chronique active.

1) Analysez la NFS.
2) Quel est votre diagnostic de présomption ?
3) Quels signes cliniques non cités dans l'observation rechercherez-vous chez cette patiente ?
4) Quels examens vous permettront de confirmer votre diagnostic ?
5) Interprétez les 2 clichés radiologiques fournis.
6) Quel organe pourrez vous être amener à transplanter chez cette patiente ?
7) Quel traitement médicamenteux prescrivez vous ?
8) Quelles mesures diététiques préconisez-vous ?
9) Quel est le risque d'atteinte du frère de la patiente ?



Cliché 1



Cliché 2

Question 1 : Analysez la NFS. **(8)**

Il s'agit d'une **anémie hémolytique (4)** du fait d'une anémie (Hb < 12.5 g/dl) avec hyper-réticulocytose (> 150.000 réticulocytes / mm^3) qui témoigne d'une **destruction périphérique des hématies. (4)**

Question 2 : Quel est votre diagnostic de présomption ? **(10)**

Maladie de Wilson (10) devant l'association chez une patiente de moins de 40 ans des signes suivants :

- anémie hémolytique
- hépato-splénomégalie et antécédent d'hépatite chronique active chez son père
- syndrome neurologique progressif associant :
  - troubles cognitifs et psycho-comportementaux
  - mouvements choréiques
  - dysarthrie
  - rire spasmodique

Question 3 : Quels signes cliniques non cités dans l'observation rechercherez-vous chez cette patiente ? **(16)**

- Signes neurologiques :
  - **syndrome extra-pyramidal (2)**
  - **mouvements athétosiques (2)**
  - **crises comitiales (2)**

- Signes extra-neurologiques :
  - **anneau cornéen de Kayser-Fleischer (2)**, parfois à rechercher au bio-microscope
  - coloration de la **peau « cuivrée » (2)**
  - **protéinurie (2)** au test à la bandelette urinaire (atteinte rénale)
  - **glycosurie (2)** au test à la bandelette urinaire (diabète)
  - **aménorhée (2)**

N.B :



Le fameux anneau…

***Question 4 : Quels examens vous permettront de confirmer votre diagnostic ?* (17)**

Cuprémie (basse) et cuprurie des 24 heures (élevée) **(4)**
Céruloplasmine (4) abaissée.
Une **biopsie hépatique (5)** qui montrera une concentration de cuivre intra-hépatique élevée.
Plus rarement, réalisation d'un test d'incorporation d'un isotope radioactif du cuivre.
Enfin la recherche de **mutations du gène de la protéine ATP7B ATPase (4)** (transporteur de cuivre), reste pour l'instant rarement réalisée en clinique.

***Question 5 : Interprétez les 2 clichés radiologiques fournis.* (6)**

Il s'agit de 2 clichés d'**IRM encéphalique (2)** en séquence FLAIR (LCR en hyposignal et substance blanche en hyposignal comme en T2).
On observe des **hypersignaux bilatéraux des ganglions de la base - ou noyaux gris centraux- (2)** (thalami et noyaux lenticulaires), et de la protubérance.
Ces anomalies sont fréquemment observées dans la **maladie de Wilson (2)** et correspondent à une accumulation de cuivre.

***Question 6 : Quel organe pourrez vous être amener à transplanter chez cette patiente. Dans quelle(s) indication(s) ?* (18)**

Le **foie (10)**, qui peut être atteint à des degrés divers depuis l'**hépatite simple aiguë (2)**, ou **l'hépatite chronique (2)**, voire **chronique active (2)**, ou enfin à un **stade cirrhotique (2)** constituant souvent l'indication à une transplantation hépatique.

Question 7 : Quel traitement médicamenteux prescrivez vous ? **(5)**

Prescription d'un traitement par **D-Pénicillamine ou Trolovol (5)**, molécule chélatrice du cuivre. Une aggravation initiale du tableau clinique est possible.

Des effets secondaires, essentiellement d'origine immuno-allergique, surviennent chez environ 5 % des patients : cutanés (toxidermie), rénaux (néphropathie glomérulaire), hématologiques (cytopénie), dys-immunitaires (lupus induit, myasthéine).

Question 8 : Quelles mesures diététiques préconisez-vous ? **(12)**

Eviter les aliments riches en cuivre :

- Le **chocolat (2)**
- Le **foie (2)**
- Les **crustacés (2)**
- Les **brocolis (2)**
- Les **champignons (2)**
- Les **noix et les fruits secs (2)**

Question 9 : Quel est le risque d'atteinte du frère de la patiente ? **(8)**

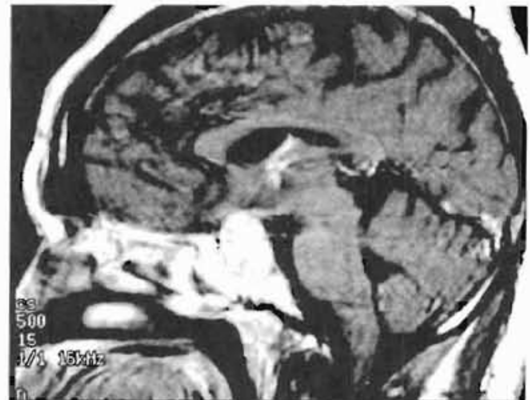
La maladie de Wilson est autosomique récessive. Concernant le frère de la patiente, sachant que sa sœur est malade et que son père l'était lui aussi très probablement, la probabilité qu'il ait reçu les 2 allèles parentaux mutés est de :

(1) X (1/2) = **50% chances d'être atteints. (8)**

DOSSIER 10

Un homme de 47 ans ayant comme seul antécédent un ulcère duodénal il y a 6 mois vous consulte pour une asthénie apparue depuis environ 3 mois. Votre interrogatoire retrouve en outre les signes fonctionnels suivants: des céphalées lancinantes, une frilosité anormale, une constipation chronique récente et une baisse de la libido suivie depuis peu d'une impuissance.

A l'examen, vous retrouvez une pâleur de la peau, un pouls à 50/minute, une dépigmentation visible au niveau des mamelons et du scrotum, et une dépilation axillaire et pubienne.



1) Comment analysez-vous la symptomatologie clinique de ce patient?

2) Commentez l'IRM cérébrale du patient

3) Une semaine plus tard, le patient signale une diplopie horizontale permanente. Il existe également un limitation des mouvements de l'œil droit vers la droite. Comment interprétez-vous ces symptômes?

4) Les dosages hormonaux conduisent au diagnostic de macro-adénome hypophysaire à prolactine compliqué d'une insuffisance antéhypophysaire. Par quel type d'examens complétez-vous votre bilan ? Quelles anomalies recherchez-vous particulièrement ?

5) Enumérez (sans les détailler) les principes du traitement.

Deux ans plus tard, le patient vous est adressé parce qu'il tient depuis la veille au soir des propos incohérents et qu'il a vomi à deux reprises dans la nuit.

A l'examen, vous retrouvez un pouls à 100/min et une pression artérielle à 110/80, une température à 37°C, une désorientation temporo-spatiale, une sécheresse des muqueuses, un pli cutané persistant dans la région sous-claviculaire. Il n'existe pas de signe de localisation à l'examen neurologique. La palpation de l'abdomen est normale. Le traitement actuel du patient comprend : Hydrocortisone 30 mg/j, Levothyrox 100mg/j et Parlodel 5 mg/j.

6) Quelles hypothèses diagnostiques devez-vous envisager en priorité ?

7) Quel examens complémentaires demandez-vous en urgence?

Le bilan biologique effectué montre : Hémoglobine 13 g/l (N: 12-15), globules blancs 6000/l (N: 5000-10000), Sodium: 143 mmol/l (N: 135-142), Potassium: 3.6 mmol/l (N: 3.5-4); Urée: 10 mmol/l (N: 3-5); Créatinine: 175 mmol/l (N: 60-100); Glycémie: 5.1 mmol/l (N: 4-7), Protidémie 75g/l (N: 67-75), Calcium: 3.1 mmol/l (N: 2-2.5).

8) Comment interprétez-vous ces résultats ?

9) Quelles mesures thérapeutiques adoptez-vous en urgence ?

10) Compte tenu de l'histoire de ce patient, quel diagnostic étiologique faut-il évoquer devant cette hypercalcémie ? Quelles données biologiques vous permettraient d'en faire la preuve ?

Question 1 : Comment analysez-vous la symptomatologie clinique de ce patient? (9)

Le tableau clinique comprend

- des **signes d'hypothyroïdie (2)** : asthénie, frilosité, constipation, pâleur, bradycardie, dépilation;
- des **signes d'insuffisance surrénalienne (2)** (asthénie) d'origine haute (dépigmentation, traduisant une diminution de la sécrétion de MSH et donc d'ACTH);
- des **signes d'insuffisance gonadique (2)** : dépilation, baisse de la libido, impuissance.

Ces signes constituent un tableau d'**insuffisance anté-hypophysaire (3)**.

La présence de céphalées associées suggère la possibilité d'un processus expansif intracrânien et donc, dans ce contexte, d'une tumeur hypophysaire.

Question 2 : Commentez l'IRM cérébrale du patient (9)

Cette coupe d'IRM sagittale (**séquence T1 (3)**) montre la présence d'une **volumineuse masse en hypersignal (2)** située dans la **selle turcique (2)**, avec **extension vers le haut au contact du chiasma optique (2).**

Question 3 : Une semaine plus tard, le patient signale une diplopie horizontale permanente. Il existe également un limitation des mouvements de l'œil droit vers la droite. Comment interprétez-vous ces symptômes? (6)

Cette atteinte du VI droit dans ce contexte peut être la conséquence soit d'une **hypertension intracrânienne (3)** soit d'une **extension latérale de la tumeur vers le sinus caverneux droit (3)**.

Question 4 : Les dosages hormonaux conduisent au diagnostic de macro-adénome à prolactine compliqué d'une insuffisance antéhypophysaire. Par quel type d'examens complétez-vous votre bilan? Quelles anomalies recherchez-vous particulièrement? (6)

Le bilan doit être complété par un **examen ophtalmologique (4)** comprenant

- un examen de l'oculomotricité;
- un champ visuel, à la recherche d'une **hémianopsie bitemporale (2)** traduisant une compression du chiasma optique;
- un examen de l'acuité visuelle et de la vision des couleurs (atteinte du nerf optique).

Question 5 : Enumérez (sans les détailler) les principes du traitement. **(18)**

1) Traitement hormonal substitutif à débuter à l'hôpital:

- commencer par traiter l'insuffisance surrénalienne par de l'**hydrocortisone (2)** (30 mg/j)
- puis, au bout de quelques jours seulement, **introduire la L-Thyroxine (2)** (Lévothyrox) de façon progressive, en surveillant la tolérance cardiaque (douleur angineuse), en adaptant la dose surtout en fonction des signes cliniques;
- secondairement, si la correction de l'hyperprolactinémie ne suffit pas à faire régresser le déficit gonadotrope, prescription de Testostérone en injections mensuelles;
- **éducation (2)** du patient qui devra
  - comprendre qu'il s'agit d'un **traitement à vie (2)**,
  - **porter sur lui une carte d'insuffisant hypophysaire (2)**,
  - **connaître les signes annonciateurs d'une décompensation aiguë (2)** et les mesures à prendre dans ce cas,
  - **connaître les circonstances nécessitant une augmentation des doses d'hydrocortisone (2).**

2) Traitement de l'adénome à prolactine: **commencer par un traitement médical (Parlodel) (2)**, de façon lentement progressive (pour éviter les effets secondaires), à poursuivre le plus souvent à vie; **en cas d'échec: adénomectomie par voie trans-sphénoïdale (2).**

Question 6 : Quelles hypothèses diagnostiques devez-vous envisager en priorité? **(10)**

Le tableau clinique comprend

- un syndrome confusionnel: trouble des fonctions supérieures d'installation soudaine avec en particulier une désorientation temporo-spatiale;
- et une deshydratation globale, à la fois intracellulaire (sécheresse des muqueuses) et extracellulaire (pli cutané et tachycardie).

Les principales causes à envisager devant ce tableau clinique sont:

- métaboliques:
  - **décompensation de l'insuffisance surrénalienne (2) ;**
  - **décompensation acido-cétosique ou hyperosmolaire d'un diabète méconnu (2)**
  - autres troubles hydroélectrolytiques tels que **l'hypercalcémie (2)**
- toxiques:
  - **surdosage en Parlodel (2)** (pouvant expliquer la confusion et les vomissements)
- une **récidive de l'adénome hypophysaire (2)** avec éventuellement expansion vers l'hypothalamus, ce qui pourrait causer une deshydratation intracellulaire par diabète insipide;

La normalité de l'examen de l'abdomen plaide contre une urgence digestive chirurgicale, l'absence de fièvre plaide contre une cause infectieuse, l'absence de signe neurologique de localisation plaide contre une lésion hémisphérique.

Question 7 : Quels examens complémentaires demandez-vous en urgence? **(12)**

- NFS plaquettes
- ionogramme sanguin, urée, créatinine, **glycémie (2)**, **calcémie (2)**, protidémie
- **cortisolémie et aldostéronémie (2)** (tubes à centrifuger et à congeler pour dosage ultérieur si l'acheminement immédiat au laboratoire est impossible)
- **T4, TSH (2)**
- ionogramme urinaire et recherche d'une glycosurie à la bandelette
- **gaz du sang (2)** (recherche d'une acidose métabolique)
- **ECG (2)**
- une IRM cérébrale pourra éventuellement être envisagée dans un second temps, en fonction de l'orientation étiologique.

Question 8 : Comment interprétez-vous ces résultats? **(5)**

Le bilan biologique montre

- une discrète hypernatrémie, traduisant une **deshydratation intracellulaire (1)**
- une **hypercalcémie (1)** franche; compte tenu de la normalité de la protidémie, cette hypercalcémie traduit une augmentation du calcium ionisé, qui peut être tenue pour responsable de la deshydratation globale, des vomissements et de la confusion.
- une **insuffisance rénale (1)**, probablement **fonctionnelle (1)** dans ce contexte de deshydratation extracellulaire aiguë.
- **la glycémie normale exclut un diabète décompensé. (1)**

Question 9 : Quelles mesures thérapeutiques adoptez-vous en urgence? **(14)**

- **hospitalisation (2)** en unité de soins intensifs
- pose d'une voie veineuse et **réhydratation (2)** par sérum physiologique (1 litre lors de la première heure) puis Glucosé à 5% avec 4g de NaCl et 1g de KCl par litre, 2 à 5 litres par 24 heures en fonction du bilan hydroélectrolytique
- **poursuite de l'hormonothérapie substitutive (2)** en maintenant la même dose de Lévothyrox et en **augmentant la posologie de l'hydrocortisone (2)** (hémisuccinate d'hydrocortisone à la seringue électrique 100 mg/j) à cause du risque de décompensation de l'insuffisance surrénalienne
- perfusion de **biphophonates pour faire baisser la calcémie (2)** : ex: Aredia 90 mg IV sur 4 heures.
- **arrêt du Parlodel (2)** tant que la confusion persiste
- **surveillance (2)** : pouls, pression artérielle, conscience

***Question 10 : Compte tenu de l'histoire de ce patient, quel diagnostic étiologique faut-il évoquer devant cette hypercalcémie? Quelles données biologiques vous permettraient d'en faire la preuve?* (11)**

La survenue d'une hypercalcémie chez un patient ayant des antécédents d'adénome à prolactine doit faire évoquer une **hyperparathyroïdie dans le cadre d'une néoplasie endocrinienne multiple (NEM) de type I (3)** (syndrome de Werner). Dans ce cadre, l'antécédent d'ulcère duodénal pourrait être lié à un syndrome de Zollinger-Ellison dû à un gastrinome.

Le diagnostic biologique d'hyperparathyroïdie repose sur :

- la mise en évidence d'une **hypophosphorémie (2)** et/ou d'une acidose **hyperchlorémique associées à l'hypercalcémie (2)** (une fois la deshydratation et l'insuffisance rénale corrigées)
- **l'élévation du taux de parathormone dans le sang (2)** (ou la persistance d'un taux normal de PTH malgré l'hypercalcémie).

En cas de confirmation du diagnostic d'hyperparathyroïdie, une **analyse génétique (2)** permettra de rechercher la mutation correspondant à la NEM de type I.

***NB:** Si le diagnostic d'hyperparathyroïdie n'est pas confirmé, on recherchera les autres causes d'hypercalcémie (en particulier les causes néoplasiques: métastases osseuses, myélome, syndrome paranéoplasique).*

Achevé d'imprimer par Noao Capitale
Tél : 01 41 173 173 en mai 2005